

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 39

LES
AFFECTIONS HÉRÉDITAIRES
DE LA
CORNÉE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 23 Novembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marcel CAZEILLES

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie

Né le 8 Mars 1906 à BANYULS-des-ASPRES (Pyrénées-Orientales)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

Les AFFECTIONS HÉRÉDITAIRES de la CORNÉE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 39

LES
AFFECTIONS HÉRÉDITAIRES
DE LA
CORNÉE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 23 Novembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marcel CAZEILLES

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie

Né le 8 Mars 1906 à BANYULS-des-ASPRES (Pyrénées-Orientales)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	GAYET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	NOVE-JOSSERAND
Chimie biologique et médicale	COURMONT
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	MANCEAU
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie externe	POLICARD
Pathologie interne	DOYON
Pathologie et Thérapeutique générales	LERICHE
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etième MARTIN
Pharmacologie	X.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie M. CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (jeun)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	NOEL	ROCHET (Ph.)	CHAMBON
ROCHAIX	DUMAS	WERTHEIMER	CIBERT
RHENTER	DUFOURT	GATE	EPARVIER
MAZEL	DEVIC	BERNHEIM	GUILLEMINET
SANTY	GABRIELLE	DECHAUME	MORENAS
CHALIER (André)	MARTIN (Joseph)	POLLOSSON	REBATTU (Ch.)
CHALIER (Joseph)			

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ROLLET, président : DUMAS, assesseur ;
CHALIER A. et WERTHEIMER, agrégés.



La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES GRAND-PARENTS

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Témoignage de ma très grande
affection.

A MA SŒUR, A MON BEAU-FRÈRE

A MA PETITE NIÈCE

A MON PETIT NEVEU

AUX MIENS ET A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR E. ROLLET

*Professeur de Clinique Ophtalmologique à la Faculté de Lyon
Chirurgien des Hôpitaux*

Officier de la Légion d'Honneur

Membre correspondant de l'Académie de Médecine

Il nous a fait le très grand honneur
d'être notre Président de thèse. Nous
le remercions très vivement de l'ac-
cueil bienveillant qu'il nous a toujours
réservé dans son service.

A MON JURY DE THÈSE

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. ROLLET
Ancien Chef de Clinique d'Ophtalmologie

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse. Il a sacrifié des moments précieux pour nous conseiller et nous guider dans notre travail. Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage de toute notre reconnaissance.

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX
DE MONTPELLIER ET DE LYON

A MES MAÎTRES
DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Introduction

Le mécanisme de la transmission des caractères héréditaires d'un être vivant, constitue, même à l'heure actuelle, un des problèmes les plus passionnants de la biologie.

L'hérédité est un fait indéniable et il ne nous appartient pas d'en discuter ici le substratum histologique. Nous nous contenterons simplement de signaler que, mise à part l'hérédité microbienne et tout spécialement la syphilis, il existe des maladies qui se retrouvent identiques chez plusieurs membres d'une même famille et au cours de plusieurs générations. Qu'il nous suffise de citer la large part de l'hérédité dans la pathologie endocrinienne, dans l'hémophilie, dans toute une série de manifestations nerveuses comme la maladie de Thompsen, la maladie de Friedreich, la paralysie d'Aran-Duchenne, enfin dans une infinité de psychopathies, etc...

La pathologie oculaire est pleine d'enseignements à cet égard, et il serait aisé de relever pour chacune des parties constituantes de l'œil, des observations de malades où se retrouverait l'élément hérédité.

Le rapport que M. Van Duyse a présenté le 5 mai 1931 à la Société d'Ophtalmologie est édifiant. Est-il dans toute la pathologie humaine un plus bel exemple d'affection héréditaire que celui représenté par la famille d'héméralopes Nougaret dont l'arbre généalogique a été patiemment élaboré ?

Pour notre part, nous avons limité notre modeste travail à la cornée, éliminant la kératite interstitielle héréditaire qui n'est qu'une manifestation de la syphilis des ascendants.

Dans les ouvrages et revues d'ophtalmologie nous avons trouvé des observations éparses de kératites héréditaires. A Lyon, il a été donné à M. le Professeur Rollet d'examiner pour une même affection cornéenne plusieurs membres d'une famille dont nous publierons l'observation (N° VI).

En outre, M. le Professeur Mouriquand et M. J. Rollet ont décelé chez un très grand nombre de rats issus d'une même portée, une dégénérescence tachetée congénitale de la cornée.

Nous remercions bien vivement M. J. Rollet de nous avoir confié le soin de décrire et de classer, aidé par les conseils innombrables qu'il nous a prodigués. toutes ces manifestations héréditaires.

Nous nous proposons de rappeler d'abord, avec l'historique et l'anatomie de la cornée, quelques notions classiques concernant l'hérédité.

Nous diviserons ensuite les affections cornéennes en deux grands groupes, à savoir :

1° Les malformations de la cornée : a) dystrophies anatomiques (kératocône, myopie, astigmatisme, hy-

permétropie, mégalocornée) ; b) troubles congénitaux de la transparence. Nous reconnâtrons dans cette catégorie de lésions deux affections qui se différencient entre elles par leur siège : les opacités superficielles (observations des rats) ; les opacités interstitielles (embryotoxon).

2° Les maladies héréditaires proprement dites, survenant sur une cornée en apparence normale et pour lesquelles une classification s'impose :

Nous rencontrerons d'abord une affection touchant uniquement l'épithélium ; c'est la dégénérescence réticulaire superficielle (type Koby).

Ensuite toute une série de lésions siégeant dans le parenchyme, se distinguant les unes des autres par leurs caractères anatomo-pathologiques et cliniques et que nous avons intitulées suivant l'auteur qui les a décrites : le type Grœnow, le type Fehr-Hambresin, le type Haab-Kleefeld.

Historique

Dans le plan que nous nous sommes proposé, nous avons fait une distinction entre les affections congénitales et les maladies proprement dites survenant en apparence chez des personnes saines. Cette différence se retrouve au point de vue historique. On constate en effet que les lésions cornéennes du nouveau-né sont plus anciennement connues que celles de l'adulte ou de l'adolescent. Aussi, scinderons-nous ce chapitre de la façon suivante :

1. — *Opacités congénitales*

Ces lésions ont été décrites pour la première fois par Klintosch en 1766. Cet auteur en aurait rapporté un exemple dans un ouvrage écrit en latin et dont l'original n'existe plus. Nous en retrouvons néanmoins des passages dans le livre de L. Picqué, intitulé : *Anomalies de développement et maladies congénitales du globe de l'œil* (1886). Il y a donc 165 ans que la première observation a été publiée.

En 1790, Farar, de Deptford, fit à la Société Médicale de Londres une communication sur le même sujet

et rapporta l'exemple de trois membres d'une même famille atteints d'opacité congénitale de la cornée. Peu après, Beer et Ware rapportaient des faits analogues.

En 1808, Mayor, dans sa thèse inaugurale soutenue à Montpellier, mentionne également les opacités congénitales de la cornée et dit que la maladie est souvent héréditaire, mais il ne rapporte aucune observation, de sorte que son affirmation manque absolument de valeur au point de vue documentaire.

En 1819, Wardrop décrivit aussi les lésions congénitales cornéennes, mais il ne fournit pas non plus d'observation détaillée.

Von Ammon, de Berlin, publia, en 1830, sur ce sujet un travail assez complet et il est intéressant de noter en passant comment cet auteur concevait cette question. Il divisait ces opacités en deux groupes, à savoir : a) les opacités partielles, siégeant à la périphérie, rarement isolées et accompagnées le plus souvent de microphthalmie. Ces opacités partielles s'éclaircissent peu et on les observe chez plusieurs membres de la même famille ; b) les opacités totales, s'accompagnant fréquemment d'augmentation du volume de l'œil et des dimensions de la cornée. Dans ce cas, ces opacités s'éclaircissent avec l'âge.

En 1855, Fonmuller, médecin de l'hôpital de Fiorth, a publié dans le *Prager Vierteljahrschrift für die Praktische Heilkunde*, un travail sur les opacités congénitales de la cornée. Il cite le cas d'un enfant venu au monde avec une opacité considérable des deux cornées laquelle avait disparu six mois plus tard. On retrouve dans cet ouvrage deux observations de Von Ammon,

une de Maclagan, une de Tavignot. Cette dernière avait été communiquée par son auteur à l'Académie Royale des Sciences de Paris le 12 juillet 1847.

Hubert fit de ce sujet l'objet de sa thèse inaugurale en 1876 (Etude sur le développement de la cornée et sur les opacités congénitales de cette membrane). L'auteur cherche une étiologie, mais, en raison du petit nombre d'observations et du manque d'autopsies avec examen anatomo-pathologique, il ne peut que formuler des hypothèses. La question fut reprise en 1880 par Leclerc qui ajouta au travail précédent quelques observations.

En 1901, une nouvelle étude a été faite par Hosch, parue dans les *Von Graefe's Archiv für Ophthalmologie*.

Le Docteur Armaignac, de Bordeaux, fit en mai 1911 une communication au Congrès de la Société française d'ophtalmologie. (Opacité congénitale à peu près totale des deux cornées chez deux enfants de la même famille.) Cet auteur rapporte un cas très intéressant et propose à son tour une classification. Il distingue en effet les opacités congénitales primitives non inflammatoires des opacités congénitales secondaires inflammatoires.

Ce serait allonger inutilement cet exposé historique que de citer les diverses observations qui ont été publiées. Disons simplement qu'il est rare de trouver deux descriptions absolument identiques.

Le 27 juillet 1930, à la Société d'ophtalmologie de Lyon, une communication a été faite par M. le Professeur Mouriquand et M. le Docteur J. Rollet, sur la dégénérescence tachetée congénitale de la cornée chez

le rat. Des examens systématiques au biomicroscope ont permis à ces auteurs de distinguer une nouvelle forme consistant en des opacifications superficielles que nous décrirons dans le chapitre III.

2. — *Maladies héréditaires proprement dites*

Dans les recherches historiques que nous avons faites à ce sujet, un fait nous a frappé particulièrement, c'est le morcellement progressif de cette catégorie de lésions, en un certain nombre de formes cliniques diverses. Il apparaît nettement que ces subdivisions sont conditionnées par les progrès de l'optique et tout particulièrement par les modifications successives apportées au microscope cornéen.

C'est Grœnow qui, en 1850, a décrit deux cas d'une maladie jusqu'alors inconnue. Il l'appela « opacités nodulaires de la cornée ». Puis, en 1898, il publia un travail apportant des notions nouvelles sur ces lésions, à savoir le caractère héréditaire et une description anatomo-pathologique faite après biopsie.

Après lui, Fuchs, en 1902, ayant l'attention attirée sur ces cas, cita un exemple semblable, et Biber également.

La kératite en grillage fut décrite en 1899 par Haab et par Dimmer, sans cependant lui donner cette dénomination.

Les maladies précédentes furent reconnues différentes et c'est Fleischer qui, en 1905, en donna une classification. Il cite 24 cas de kératite nodulaire et 36 cas de kératite en grillage.

Fuchs, Akiya et un grand nombre d'auteurs apportèrent jusqu'à ces dernières années de nouvelles observations qui furent cataloguées dans une des deux variétés précédentes, mais ce ne fut pas toujours facile.

Kleefeld, en 1923, au Congrès de la Société française d'ophtalmologie, montre que la kératite en grillage résulte d'une névrite qui se constate au biomicroscope et que prouve l'anesthésie cornéenne.

En 1926, Hambresin, sous le nom de « Dégénérescence tachetée héréditaire et familiale », décrit à la Société française d'ophtalmologie une nouvelle forme d'opacités, différentes de celles de Groenow et de Haab, apparaissant à la puberté et sans aucun relief. Cet auteur reconnaît dans les observations de Fehr, une au moins d'entre elles qui ressemble à la variété qu'il décrit.

En 1927 et en 1930, sous le nom de « dégénérescence réticulaire superficielle de la cornée », Koby individualise une lésion siégeant exclusivement dans l'épithélium et ne ressemblant à aucune des variétés précédemment décrites.

Des observations analogues à toutes les diverses opacités cornéennes ont été publiées par Nettleship, Löwenstein, MacLagan, Werhli, Jacqueau, Guillermin et Chams.

CHAPITRE PREMIER

Etude anatomique et biomicroscopique de la cornée

Nous craindrions de dépasser le cadre du sujet si nous donnions à ce chapitre le développement qu'il mérite. Néanmoins, il nous paraît indispensable de rappeler ici quelques notions anatomiques, histologiques et biomicroscopiques.

STRUCTURE.

La cornée est une membrane convexe, transparente, à peu près circulaire, située à la partie antérieure du globe oculaire. Elle se continue avec la sclérotique en arrière. Entre les deux membranes se trouve une zone de transition dénommée: le limbe scléro-cornéen.

Bien que d'après Leroy (1888), la cornée ne représente pas un segment de sphère régulier, mais un ellipsoïde déformé, en clinique on admet que ses divers diamètres ont une courbure égale.

A l'état normal elle est transparente.

Nous reconnaissons dans sa structure cinq couches nettement individualisées et qui sont, en allant d'avant en arrière :

1° Une couche épithéliale antérieure formée d'un épithélium pavimenteux dans lequel on peut distinguer des cellules superficielles aplaties, des cellules moyennes sphéroïdales ou polyédriques et des cellules profondes cylindriques, perpendiculaires à la basale. Elles s'élargissent fréquemment au niveau de leur pôle inférieur, constituant ce que Rollett a appelé les cellules-pédales.

2° Une lame élastique antérieure, hyaline ou membrane de Bowman.

3° Le tissu propre de la cornée, tissu conjonctif disposé en fibrilles excessivement ténues. Ces fibrilles réunies forment des faisceaux qui à leur tour donnent naissance aux lamelles cornéennes. Entre ces éléments se trouve une substance amorphe.

Dans le tissu conjonctif on rencontre des lacunes contenant de la lymphe, des cellules fixes aplaties et étoilées, des cellules migratrices. Ajoutons en passant, que les premières peuvent prendre des mouvements amiboïdes et se déplacer dans la cornée. Ce fait pourrait s'observer dans certains processus inflammatoires. (Recklinghausen, Rollett, Stricker).

4° Une lame élastique postérieure ou membrane de Descemet. C'est une mince bande hyaline qui devient fibrillaire au voisinage de la périphérie, s'épaissit sur le côté interne du canal de Schlemm pour constituer l'anneau tendineux de Döllinger.

5° Un épithélium postérieur formé d'une seule cou-

che de cellules aplaties et transparentes, polygonales.

La cornée est dépourvue de vaisseaux sanguins où lymphatiques ; c'est là un fait intéressant à noter.

Par contre, les nerfs sont très nombreux. Ils retiendront davantage notre attention étant donné la grande place qu'ils occupent dans l'étude des éléments pathologiques que nous aurons à étudier.

Ils furent découverts par Schlemm en 1832. Hoyer en 1865, et Conheim, en 1866, les ont suivis jusque dans l'épithélium antérieur. Plus tard, Kölliker, Rollett, Leighbody, Ranvier nous donnèrent de ces nerfs une excellente description.

Vingt ou vingt-cinq troncs, constitués par des fibres à myéline, issus des nerfs ciliaires, pénètrent dans la cornée par sa périphérie. Les fibres nerveuses se dépouillent de leur myéline à 2 ou 4 mm. du bord de la cornée. A ce moment elles se divisent en un groupe antérieur et un groupe postérieur.

a) GROUPE ANTÉRIEUR : Les nerfs qui le constituent se dirigent vers la lame élastique antérieure et forment un plexus sous-basal. De là, partent des fibres droites qui traversent la lame élastique et vont constituer un plexus sous-épithélial ; enfin, ce dernier fournit des fibres qui forment un nouveau plexus, intraépithélial, qui se termine lui-même par toute une série de petites fibrilles nerveuses superficielles, renflées à leur extrémité.

b) GROUPE POSTÉRIEUR : Ces nerfs se portent vers la membrane de Descemet où ils se perdent, ainsi que dans le tissu propre de la cornée.

Technique d'examen biomicroscopique de la cornée

La lampe à fente rend les plus grands services pour le diagnostic de la plupart des affections cornéennes. Nous ne pouvons pas faire ici la description de l'appareil qui comporte par ailleurs divers modèles. Cependant le principe et la technique restent les mêmes. MM. Lemoine et Valois, dans leur récent ouvrage : *Eléments de biomicroscopie oculaire* (1931), ont fait un exposé clair et complet de la marche à suivre et de la nature des diverses lésions.

On fixe la tête du malade sur le support spécial de l'appareil. Le sujet regarde devant lui et demeure immobile. On projette un faisceau lumineux obliquement sur l'extrémité externe du diamètre horizontal de la cornée et on regarde avec le microscope oculaire. On déplace progressivement le faisceau lumineux horizontalement jusqu'à l'autre extrémité du diamètre. On explore toute la surface cornéenne.

Pour faire un examen complet il faudra employer les trois sortes d'éclairage suivants :

1° **ECLAIRAGE DIRECT** : C'est celui qu'on utilise le plus. On s'arrange de façon à faire former le faisceau lumineux exactement sur l'endroit choisi. On réglera la mise au point afin d'examiner tous les plans en profondeur.

2° **ECLAIRAGE INDIRECT** : Ou bien on éclairera la région voisine du point à étudier, ou bien on utilisera un plan profond (iris, cristallin) comme miroir réflecteur, nous aurons ainsi un éclairage rétrocornéen.

3° LA LUMIÈRE RÉFLÉCHIE : On aura surtout recours à ce procédé pour étudier l'endothélium. C'est l'examen dans les zones miroitantes.

Aspect biomicroscopique de la cornée

Nous réservant d'étudier dans leurs chapitres respectifs les caractères biomicroscopiques pathologiques, nous rappellerons simplement l'aspect de la cornée normale.

Lorsque la mise au point est parfaite on constate dans le champ du microscope cornéen, la présence d'une bande très claire ayant la forme d'un parallépipède courbe. On y distingue deux faces (antérieure et postérieure) et deux côtés. Celui-ci qui est orienté du côté de l'observateur porte le nom de tranche et permet l'étude du parenchyme. Si nous prenons les éléments les uns après les autres nous constaterons que :

1° l'épithélium antérieur et sa basale sont invisibles;

2° le parenchyme « a une teinte laiteuse et un aspect granulé difficile à définir » (Lemoine et Valois). En faisant tomber un large faisceau lumineux près du limbe, très obliquement, on verra des filaments blanchâtres, les nerfs. Ceux-ci sont plus brillants vers la périphérie de la cornée à cause de leur gaine de myéline. On les distingue principalement dans la couche moyenne du parenchyme. Enfin on remarque leur division dichotomique sans anastomoses.

3° La membrane de Descemet est invisible. Par contre, l'endothélium pourra être vu dans la zone miroitante par un examinateur entraîné.

4° A la périphérie le limbe montre l'intrication des tissus sclérotical et cornéen. Il y a là des digitations issues de part et d'autre, qui s'engrènent et qui constituent ce que l'on a appelé « la zone des palissades ». A cet endroit s'arrêtent les vaisseaux sanguins.

CHAPITRE II

Rappel des notions générales concernant l'hérédité

« L'hérédité, au sens biologique, est la transmission aux enfants d'un certain nombre de caractères des parents. A cette transmission de caractères se rattache la ressemblance, ressemblance maintes fois constatée et consacrée par l'adage : Tel père, tel fils. » (Van Duyse).

Il est particulièrement difficile de rechercher chez un être humain les caractères héréditaires car ils sont infiniment nombreux. La part de chacun des ascendants ne peut s'évaluer que d'une façon grossière. étant donné qu'ils sont eux-mêmes imprégnés d'une hérédité complexe. Pour essayer de démêler cet échec et en dégager la loi irréfutable qui régit l'apparition de ces phénomènes, force a été de recourir à des êtres dont la morphologie est plus simple, partant du principe que la biologie reste toujours identique à elle-même tout au long de l'échelle animale et végétale.

Le mérite de cette recherche revient à Gregor Mendel, qui en 1865 put formuler les fameuses lois de l'hybridation auxquelles il a définitivement attaché son nom. Ses expériences sont simples, facilement contrôlables et reprises d'ailleurs plus tard par plusieurs savants : Correns, Tchermak et de Vries.

Il serait superflu de citer à cet endroit toutes ces expériences. Il nous suffira de rappeler que faisant artificiellement la fécondation d'une fleur blanche (*Mirabilis Jalapa Alba*) par le pollen d'une fleur rose (*Mirabilis Jalapa Rosea*) absolument identique à la précédente sauf la couleur (homozygotes), on obtient des fleurs rose pâle. On retrouve donc les deux caractères réunis. Cependant, à la génération suivante la couleur se répartit suivant une proportion bien établie, entre le blanc, le rose, et le rose pâle. C'est ce que l'on appelle le monohybridisme. Il y a polyhybridisme lorsque les fleurs diffèrent par plus d'un caractère.

Néanmoins, pour certaines races, on a observé souvent qu'un caractère appartenant par exemple au géniteur mâle se retrouve toujours ou du moins dans des proportions plus grandes chez les descendants que le caractère appartenant au géniteur femelle. Dans ce cas on dit qu'il y a dominance du caractère paternel et récessivité du caractère maternel.

Un certain nombre de théories ont successivement été soutenues pour expliquer le mécanisme de l'hérédité. La plus ancienne admettait la préformation, c'est-à-dire l'existence, dans l'œuf, des descendants déjà organisés à l'état microscopique. Cette explication fut vite infirmée pour faire place à la théorie des détermi-

nants de Wiessmann. Ce seraient des corpuscules rigoureusement répartis dans les chromosomes et contenant en puissance les caractères des géniteurs. En outre, ils se transmettraient toujours identiques à eux-mêmes d'une génération à une autre.

Mais des dissemblances existent entre les descendants de mêmes générateurs. On a expliqué ceci par la paradéviation, la mixovariation et l'idiovariation, dans les détails desquelles nous n'entrerons pas.

Sans doute, les lois de Mendel sont applicables à l'homme, mais il serait vain de les rechercher tant la question est complexe. Néanmoins il nous est permis de dégager de toutes les expériences dont nous avons brièvement parlé, ce fait qu'un caractère dominant ne saurait se manifester chez des enfants que si un des géniteurs est atteint. Dans le cas contraire, il faudra chercher cet élément chez les membres de la famille qui ont précédé.

Un point intéressant et qui se trouve dans une de nos observations est celui des mariages entre consanguins. Nettleship a constaté, en étudiant la généalogie des Nougaret (héméralopie), que les caractères pathologiques transmis suivant le mode dominant sont restreints, tandis qu'ils sont importants lorsqu'ils appartiennent au type récessif.

Il est enfin une question particulièrement intéressante : Existe-t-il une hérédité d'une affection acquise ? Un certain nombre de biologistes se sont attachés à la solution de ce problème et apportent à l'appui de leur affirmation quelques expériences : C'est ainsi que Kusawaga a montré qu'il existe des cataractes provo-

quées chez le poulet par l'ingestion ou l'injection sous-cutanée de naphthaline. Cette maladie a persisté pendant trois ou quatre générations. L'auteur estime que les cataractes apparues dans la première génération sont dues à une intoxication, et les malformations des générations ultérieures, à des altérations du germe. A l'appui de cette idée on peut citer l'expérience des frères Hertwig qui ont obtenu diverses malformations oculaires chez des grenouilles en faisant agir des rayons X sur les spermatozoïdes. On pourrait également mentionner chez l'homme la blastotoxie éthylique qui retentit sur les enfants en faisant d'eux des anormaux ou des dipsomanes.

En ce qui concerne l'ophtalmologie, qu'il nous soit permis de rappeler que M. Van Duyse, dans son rapport du 5 mai 1931, établit comme suit la répartition des maladies héréditaires :

1° Maladies familiales à hérédité continue (type mendélien dominant) ; on y retrouve la dégénérescence familiale de la cornée.

2° Maladies familiales à hérédité discontinue (type mendélien récessif).

3° Maladies familiales à hérédité matriarcale. La mégalocornée en fait partie.

4° Malformations dont le mode d'hérédité n'est pas bien défini.

5° Maladies familiales de l'appareil neuro-musculaire.

CHAPITRE III

Dystrophies cornéennes héréditaires

Sans avoir la prétention de faire un exposé absolument complet des maladies héréditaires de la cornée, nous voudrions tout de même signaler à côté des opacités congénitales, certaines anomalies de forme qui passent pour être transmissibles par hérédité.

Nous nous excusons d'avance du peu de place que nous accordons à ces modifications de courbure, notre but étant surtout de décrire les opacités. Nous envisagerons néanmoins quelques-unes de ces maladies dans une première partie. Ensuite nous étudierons les troubles de transparence congénitaux.

1. — Malformations anatomiques

A) KÉRATOCÔNE. — Cette affection porte encore le nom de staphylome pellucide, d'hyperkeratosis. Elle est essentiellement caractérisée par une déformation

de la courbure de la cornée et plus spécialement dans la zone centrale. La cornée ressemble à une surface conique. L'affection débute le plus souvent entre 12 et 30 ans par un trouble de la vision pour les objets éloignés. Si le malade vient consulter à ce moment, ce qui est rare, on ne note qu'un astigmatisme susceptible de correction optique. C'est à la suite d'examen répétés que le kératocône se révèle, et il faut y songer si l'astigmatisme augmente progressivement. Il n'y a pas de phénomènes réactionnels et la cornée demeure transparente.

Lorsque le kératocône est bien constitué on remarque à l'œil nu la déformation : de face, une fenêtre éclairée donne une image déformée sur la cornée ; de profil, l'examen est encore plus caractéristique.

A la skiascopie on voit dans le centre pupillaire éclairé une petite ombre circulaire concentrique au bord pupillaire. Son déplacement est irrégulier. L'examen de la cornée avec le disque de Placido, avec l'ophtalmomètre de Javal, fera de même apparaître avec la plus grande évidence les modifications de courbure.

L'examen ophtalmométrique sera toujours pratiqué pour déterminer l'axe et le degré de la plus grande déformation.

Le sommet du cône est aminci, ce dont on peut se rendre compte en le déprimant légèrement après coëncision. Habituellement les deux yeux sont atteints, mais d'une manière inégale.

Le kératocône peut se compliquer d'une opacification cornéenne centrale s'accompagnant d'une légère réaction. On peut voir encore une ulcération au som-

met du cône, avec secondairement une opacification ; une porte d'entrée étant créée il peut en résulter de l'hypopion, etc... Enfin cette lésion peut se compliquer de rupture du sommet, mais ceci est très rare et résulte le plus souvent d'un traumatisme.

Histologiquement, on retrouve toujours un amincissement de la cornée au niveau de son point le plus proéminent.

Diverses pathogénies ont été émises pour essayer d'expliquer l'apparition de cette malformation. Elles sont toutes notablement différentes et nous n'entrons pas dans le détail de chacune d'elles. Il en est une, celle de Seiler, qui considère le kératocône comme congénital. M. le Docteur J. Rollet, dans le *Bulletin de la Société d'Ophtalmologie de Lyon* 1928-29, signale un cas de kératocône chez une jeune fille de 18 ans et chez son père.

B) MYOPIE, HYPERMÉTROPIE, ASTIGMATISME CORNÉEN, CORNEA PLANA. — Nous réunissons dans un même paragraphe ces trois anomalies de la vision parce qu'elles présentent un caractère commun, c'est celui d'avoir une hérédité douteuse, contrairement à ce que prétendent un grand nombre d'auteurs. Il est en effet difficile d'établir le lien héréditaire qui unit plusieurs membres d'une famille touchés par une de ces affections. Elles sont tellement courantes qu'on se perd facilement dans cette recherche. De plus, il est un nombre considérable de personnes qui sont touchées par une de ces anomalies et qui cependant n'ont jamais consulté de médecin. Enfin, dernier point très important, on peut être myope ou hypermétrope et

avoir une cornée normale. Les éléments pathogéniques sont divers et l'on conçoit aisément les difficultés que rencontre un oculiste qui veut démontrer l'hérédité de ces anomalies.

C) MÉGALOCORNÉE. — Jusqu'à Horner on avait confondu cette affection avec l'hydrophtalmie. Si nous nous en référons à Kestenbaum, la mégalocornée se caractérise de la façon suivante :

« Il y a absence de troubles fonctionnels ; la cornée est transparente et la membrane de Descemet est intacte ; l'affection atteint presque exclusivement l'homme ; elle est presque toujours bilatérale ; les yeux sont de mêmes dimensions ; la cornée a une courbure normale ; elle s'accompagne souvent d'embryotoxon ; l'affection est pour ainsi dire toujours familiale ; la malformation se transmet comme un caractère récessif lié au sexe ; elle ne s'accompagne jamais d'hydrophtalmie. »

A son tour, Kayser a publié l'arbre généalogique d'une famille de 150 personnes, dans laquelle 17 sujets étaient atteints de mégalocornée. Il ne s'est produit aucun changement d'aspect pendant toute l'existence de ces malades ; l'acuité visuelle fut conservée.

2. — Anomalies congénitales de la transparence de la cornée

Jusqu'en 1930, on ne connaissait qu'un type d'opacités congénitales de la cornée: l'embryotoxon. Il est venu s'ajouter une autre variété qui n'a été observée

jusqu'ici avec précision que chez des rats et qui s'en différencie nettement, comme nous le verrons par la suite.

A. — *Embryotoxon*
(*Opacité congénitale interstitielle*)

L'opacité congénitale de la cornée, bien que décrite à diverses reprises depuis 150 ans, est à peine mentionnée dans les traités classiques d'ophtalmologie même les plus complets. Cela tient probablement à ce que cette maladie est excessivement rare. Cependant le hasard peut faire qu'un oculiste en observe un cas ou deux ; pour cette raison seule, cette maladie mériterait d'être connue. Nous en publions une observation inédite typique (Obs. II).

a) ETIOLOGIE :

Le Docteur Armaignac, de Bordeaux, s'est attaché à l'étude de cette anomalie en 1911. Il déclare qu'après avoir pris connaissance de la plupart des travaux qui ont été publiés sur la variété d'opacité congénitale de la cornée, qui nous occupe, l'étiologie de cette singulière affection paraît encore entourée de la plus grande obscurité. Une seule chose semble certaine, c'est que la maladie n'est pas de nature inflammatoire ; ce n'est pas une affection secondaire mais primitive. Il s'agit probablement d'un arrêt de développement évolutif de la cornée qui au lieu de devenir transparente vers la fin du 3^e mois de la vie fœtale, resterait opaque.

Dans ce cas on ne peut que constater l'effet sans pouvoir en connaître la cause.

b) CARACTÈRES HÉRÉDITAIRES :

Dans toutes les observations publiées on ne retrouve pas toujours l'hérédité, mais souvent celle-ci n'a pas été recherchée. Dans notre observation II elle est des plus nettes et ce qui le prouve d'autant plus c'est que les parents de notre malade avaient toujours considéré cette anomalie cornéenne comme un stigmate particulier à leur famille et qu'elle ne relevait pas de la médecine. Dans l'exemple cité par le Docteur Armaignac nous voyons que un frère de la malade présentait les mêmes lésions, ainsi que son père et qu'un de ses neveux.

c) SYMPTOMATOLOGIE :

Les malades ne viennent jamais consulter pour une douleur oculaire car cette maladie est absolument indolore. Le plus souvent ce sera un enfant qu'on conduira à l'oculiste parce qu'il n'a pas les yeux de couleur normale, ou bien encore ce sera par hasard, au cours d'un examen médical pour une affection quelconque, que l'on découvrira l'embryotoxon.

A l'œil nu on remarque d'abord la couleur gris cendré bleuté des deux cornées qui sont identiquement touchées ; mais en y regardant bien, on voit que cette teinte, très accentuée près du limbe, diminue souvent en allant vers le centre, comme c'est le cas de notre malade (Fig. 1). Il n'est pas impossible d'observer des embryotoxons complets et c'est alors la cécité d'ori-

gine cornéenne. Dans tous les cas l'acuité visuelle est très diminuée en proportion de l'étendue des lésions. On ne note aucune vascularisation, aucun larmolement. Les malades racontent qu'ils « ont toujours eu les yeux comme cela » et il est impossible de découvrir dans leurs antécédents une diathèse quelconque.

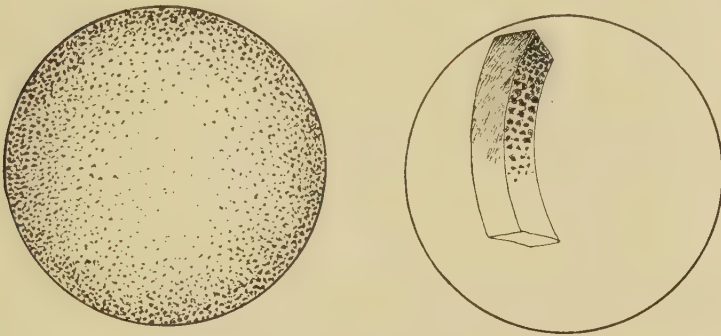


FIG. 1. — Embryotoxon.

L'opacité est plus accusée à la périphérie qu'au centre. Elle siège dans le parenchyme cornéen. L'épithélium a une teinte bleutée.

Au biomicroscope, les lésions se précisent davantage. On se rend compte que la teinte bleutée de la cornée ne dépend pas de l'épithélium mais du parenchyme sous-jacent. Celui-ci se montre effectivement bourré d'une infinité de corpuscules arachnoïdiens qui s'éclaircissent très progressivement vers le centre mais sont très serrés, très compacts à la périphérie. Toute l'épaisseur du parenchyme est atteinte. L'épithélium et l'endothélium sont normaux, bien que ce dernier soit assez difficile à distinguer. Enfin avec la lampe à fente on ne peut déceler les nerfs et on ne distingue pas de vaisseaux sanguins.

L'état général est toujours bien conservé, on ne peut établir aucune relation entre une affection viscérale morbide et les opacités de ce genre.

On ne saurait confondre un embryotoxon avec une autre opacité cornéenne : l'apparition dès la naissance et la réaction de Wassermann négative, éliminent les maladies héréditaires proprement dites, que nous étudierons dans le chapitre suivant, et la kératite interstitielle syphilitique.

L'évolution est quelquefois favorable, s'il faut en croire Fonmuller, qui a observé un enfant venu au monde avec une opacité considérable des deux cornées. laquelle avait disparu six mois plus tard. L'auteur croit qu'il existe des opacités parenchymateuses superficielles dont le pronostic est en général favorable, contrairement aux opacités occupant toute l'épaisseur des lamelles. En ce qui nous concerne, nous dirons que notre malade n'a observé aucun changement.

Le traitement est toujours inefficace.

B. — *Opacités congénitales superficielles de la cornée chez le rat*

Nous plaçons à côté des lésions que l'on observe chez l'homme une variété d'opacités qui n'ont été observées jusqu'ici que chez les rats.

C'est au hasard d'un examen systématique au biomicroscope, des rats du laboratoire de M. le Professeur Mouriquand, que M. le Docteur J. Rollet a pu observer ce nouveau type de lésions congénitales. Les constatations qu'il a pu faire sont les suivantes :

Six jeunes rats blancs (cinq femelles et un mâle), âgés de trois semaines environ, sont examinés pour la première fois le 2 février 1930. Les trois autres sujets de cette même portée, pas plus que le père et la mère, n'ont pu être examinés.

Tous les animaux qui ont été observés sont d'apparence et de développement normaux et seul l'examen biomicroscopique de leurs cornées permet d'y constater des lésions qui, sur tous, présentent les mêmes caractères suivants :

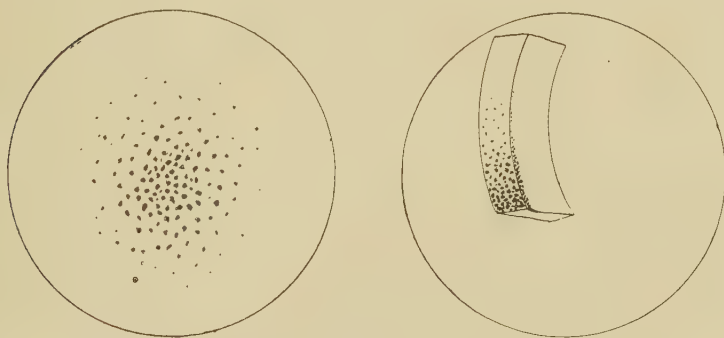


FIG. 2. — Opacités congénitales chez le rat ; plus accrues au centre qu'à la périphérie et siégeant uniquement dans l'épaisseur de l'épithélium.

A un faible grossissement (26 d.), on est de suite frappé par une diminution de transparence de la cornée, surtout nette au centre, c'est-à-dire dans la région correspondant à l'aire pupillaire. A cet endroit, en éclairage focal, des taches arrondies sont très nettement visibles, d'une couleur gris-blanchâtre avec aspect légèrement brillant, comme graisseux et du diamètre apparent d'un trou d'aiguille sur une feuille de papier. Par diaphanoscopie, l'aspect est grenu

comme une buée épithéliale à éléments espacés. Il n'existe aucune perte de substance de l'épithélium qui paraît parfaitement plan, et, en lumière miroitante, le reflet antérieur de la cornée est normal. La localisation en profondeur de ces lésions est difficile en raison de la grande minceur relative de la cornée du rat, cependant il semble qu'elles soient situées superficiellement, dans les plans profonds de l'épithélium. Le stroma paraît indemne, on ne voit aucun élément faisant saillie dans la chambre antérieure.

A un plus fort grossissement (103 d.), le trouble laiteux de la cornée est toujours accentué, mais il est impossible de retrouver les lésions constatées précédemment ; elles paraissent s'être résolues en un pointillé difficilement perceptible ou en un chevelu très fin grisâtre. En certains endroits cependant, ces éléments sont plus visibles, comme s'ils étaient plus nombreux et plus proches les uns des autres. Ce grossissement permet bien de préciser que ces lésions siègent dans les plans les plus antérieurs de la cornée. Aucune strie pouvant faire songer à des craquelures de la membrane de Bowman.

Pas de vaisseaux.

Le 10 juin 1930, soit quatre mois après le premier examen, l'aspect ne s'est pas modifié sensiblement.

Le caractère héréditaire de cette affection a pu être précisé puisqu'il a été retrouvé sur 41 descendants de cette souche examinée. Le caractère dominant maternel est manifeste. Toutefois les rats n'étaient pas tous atteints de la même façon : sur 16 d'entre eux la maladie était absolument typique ; sur 10 autres les lé-

sions étaient moyennes ; enfin sur les 15 derniers elles étaient à peine marquées.

HISTOLOGIE : L'examen histologique à l'hématéine-éosine a permis de constater l'intégrité parfaite de tout le globe oculaire, sauf de la cornée. Au niveau de cette dernière, les plans profonds et le stroma étaient également parfaitement normaux. Seul l'épithélium, dans ses plans superficiels, présentait un aspect anormal. En effet on constatait en ce point la présence de plusieurs couches de cellules (2 à 3) persistant anormalement : cellules aplaties, lamelliformes, ayant conservé leur noyau et présentant un début de transformation vers l'évolution cornée.

CHAPITRE IV

Maladies héréditaires de la cornée

Ce chapitre comporte une série d'affections qui, jusqu'à ce jour, ont été mal classées. Les dénominations nombreuses et les observations dissemblables que nous avons rencontrées au cours de nos recherches bibliographiques, nous prouvent que ces maladies présentent entre elles des différences notables. Cela nous a permis de faire une distinction et de les étudier séparément.

Il existe effectivement des lésions héréditaires superficielles de la cornée, lésions qui ont été bien décrites par M. Ed. Koby, de Bâle. Cet auteur s'exprime en ces termes :

« Il est impossible de réunir dans une même catégorie toutes les dégénérescences de la cornée, qui sont aussi multiples que les affections inflammatoires. Peu à peu on parviendra à distinguer quelques types principaux, en situant exactement les lésions. La lampe à fente bien maniée facilitera puissamment la discrési-

nation. Dès maintenant on entrevoit qu'il faudra distinguer les cas où les altérations débutent dans l'épithélium et la Bowman de ceux où les opacités sont parenchymateuses dès le début et parmi ces derniers cas, déterminer si les nerfs sont modifiés ou non. »

Il nous est donc permis d'après la localisation histologique de différencier ces lésions d'un autre groupe de maladies qui touchent la cornée en profondeur, en plein parenchyme, ce sont là les dégénérescences interstitielles.

Etudions d'abord le premier groupe de lésions. Nous verrons par la suite que le second pourra se subdiviser.

1. — Dégénérescence réticulaire superficielle de la cornée (type Koby)

Cette maladie a été décrite successivement en 1927 dans les *Archives d'Ophthalmologie* et en 1930 à la Société Française d'Ophthalmologie par M. Ed. Koby, de Bâle.

a) FRÉQUENCE :

Etant donné le caractère très récent de la description faite par Koby, il est particulièrement difficile de rechercher la fréquence de cette maladie, d'autant que les maladies héréditaires de la cornée elles-mêmes, ne sont pas légion.

Néanmoins, si nous nous en rapportons à l'auteur lui-même, nous verrons qu'il considère des observations antérieures aux siennes comme typiques. C'est

ainsi que Biber, Dimmer, Hauenschild, Freund, Fehr, Kipp, Akiya, en ont cité des exemples à l'étranger.

Il semble donc que cette maladie ne soit pas exceptionnelle.

Il se dégage en outre de la lecture des observations que cette affection n'est pas localisée dans un pays déterminé, puisque les cas publiés se trouvent en Suisse, en Allemagne, en Bohême, dans le Tyrol. au Japon, en Amérique, en France.

b) CARACTÈRES HÉRÉDITAIRES:

Il est intéressant de rechercher la part de l'hérédité dans l'apparition de cette maladie. Elle se retrouve d'une façon constante. Il est juste de se demander d'autre part quel est le mode de transmission. La dominance apparaît presque toujours. Le plus souvent c'est la mère malade qui transmet à ses enfants la dégénérescence cornéenne. Mais comme le fait très justement remarquer Koby, on ne comprend pas pourquoi nous n'observons pas deux fois plus de cas féminins que masculins. Il est vrai que des exemples sont connus de transmission de père en fils. Il est bon d'ajouter que lorsque d'autres observations seront publiées on pourra mieux établir l'influence du sexe sur la maladie, à moins qu'il en soit de cette affection comme de l'hémophilie.

c) ETIOLOGIE :

L'étiologie nous est encore inconnue. On a recherché la spécificité par des moyens précis de laboratoire, mais en vain. Certains auteurs se rattachent à l'hy-

pothèse d'une manifestation diathésique comme la goutte, sans pouvoir toutefois l'affirmer d'une façon certaine. En résumé, on n'a formulé que des probabilités.

d) ETUDE DES LÉSIONS :

Cette maladie apparaît le plus fréquemment à l'âge moyen de la vie. Les personnes qui en sont atteintes se plaignent d'avoir depuis un certain temps, quelquefois plusieurs années, « un voile devant les yeux ». Nous remarquons dans une observation le fait que la vision est meilleure le soir que le matin.

Avant tout examen ophtalmologique, on ne note rien de particulier dans l'état général et il n'existe pas plus de maladie viscérale que chez une personne saine.

Macroscopiquement, on remarque que généralement les deux yeux sont touchés mais parfois à des degrés différents. En dehors de la cornée, l'œil est normal. Sur la cornée on remarque, à la surface, une irrégularité linéaire qu'on a comparée à un filament de mucus. Au-dessous se trouve une zone légèrement opalescente qui laisse intacte la périphérie de la cornée. Néanmoins il en résulte une diminution de l'acuité visuelle et cette sensation subjective désagréable que nous avons signalée plus haut.

L'examen à la lampe à fente permet de décrire d'une façon beaucoup plus rigoureuse les particularités de cette maladie : Détail très important et qui apparaît d'emblée, c'est l'absence de vascularisation de la cornée. Dirigeant ensuite les rayons lumineux vers la lésion, on remarque que le filament muqueux est en

réalité une irrégularité de surface de la cornée qui présente à cet endroit un relief. Les extrémités de cette ligne se fondent et disparaissent avant d'atteindre la périphérie. Autour de cette irrégularité on trouve une buée épithéliale en placards réguliers qui sont constitués par une infinité de petits grains disposés en toile d'araignée.

Enfin, le dernier caractère biomicroscopique important est constitué par les craquelures de la Bowman. Leur finesse fait qu'elles échappent à l'examen à l'œil nu. Elles sont longues, situées à la surface, bordant les zones en buée ou bien à la séparation entre l'épithélium et le parenchyme.

Somme toute on peut caractériser l'examen biomicroscopique de la cornée par ces trois points :

Une ligne épithéliale en relief;

Des zones de buée épithéliale avec fines opacités;

Des craquelures de la Bowman.

On devine aisément quelles peuvent être les conséquences d'une telle maladie : les déformations de la surface cornéenne créeront de l'astigmatisme et, les opacifications, une baisse considérable de l'acuité visuelle proportionnelle à la densité de celles-ci.

e) TRAITEMENT :

La thérapeutique étant liée à l'étiologie, on conçoit parfaitement qu'elle soit nulle étant donné que nous ne savons rien de cette dernière. Il en résulte que le pronostic devra toujours être réservé, sans oublier toutefois qu'il est d'autant meilleur que la lésion apparaît

tard. Bien entendu on s'efforcera néanmoins d'éviter l'infection car la cornée est en état de moindre résistance et il pourrait en résulter une cécité complète.

2. — **Dégénérescences interstitielles de la cornée**

Comme nous l'avions sommairement annoncé dans notre introduction, il n'existe pas une seule maladie atteignant le parenchyme cornéen. Certes, à une époque plus ou moins reculée, cette subdivision aurait été impossible, car on se bornait à examiner à la loupe les diverses affections oculaires. Avec les progrès de l'optique et le perfectionnement de la lampe à fente on est arrivé à distinguer plusieurs sortes de lésions. A côté de la dégénérescence nodulaire qu'avait décrite Grænow, ont pris place une dégénérescence tachetée et une dégénérescence grillagée.

A. — **Dégénérescence nodulaire de la cornée** (type Grænow)

C'est en 1850 que les premiers cas furent rapportés. Depuis cette date plusieurs observations sont venues s'ajouter.

a) FRÉQUENCE :

L'affection que nous allons décrire est manifestement plus commune que celle de Koby. Effectivement Fleisher en cite 24 cas et plus tard 34 de plus. D'autres auteurs, comme lui, en ont observés. Il serait facile

d'en compter plus de cent, spécialement à l'étranger. Dans le *Lyon Médical* du 27 juillet 1930, MM. Guillermin et Chams rapportent l'observation d'un soldat dont les opacifications cornéennes répondent parfaitement au type décrit par Grœnow, sans pouvoir toutefois en établir le caractère héréditaire. Il est probable que si une recherche systématique était faite dans la famille de ce malade, on retrouverait la même affection, à moins qu'il ne s'agisse d'une exception. (Obs. V).

b) CARACTÈRES HÉRÉDITAIRES :

Comme nous l'avons déjà observé pour la dégénérescence superficielle du type Koby, nous retrouvons d'une façon constante l'hérédité, le cas précité ne pouvant infirmer cette règle.

Nous avons essayé de démontrer la dominance et la récessivité en étudiant plusieurs arbres généalogiques de familles atteintes par cette affection. Nous devons avouer qu'il ne nous a pas été possible de les mettre en évidence. L'influence du sexe paraît être à peu près nulle.

e) ÉTIOLOGIE :

L'étiologie demeure toujours aussi obscure. C'est une règle générale qu'on peut formuler pour toutes les affections héréditaires de la cornée. Très fréquemment, les malades invoquent un traumatisme. Mais rares sont les personnes qui n'ont pas eu au cours de leur existence un corps étranger sur les conjonctives. On ne saurait donc tenir compte de cette assertion. Il sem-

ble néanmoins qu'à l'occasion d'un traumatisme de ce genre, le sujet s'observe et découvre ainsi le début de sa maladie.

Signalons en passant que Wehrli, au cours de son étude anatomo-pathologique de cette affection, a découvert, dans une même coupe, deux bacilles acido-résistants qu'il a considérés comme des bacilles tuberculeux. Se basant sur cette constatation, Wehrli croit pouvoir baptiser l'opacité nodulaire un « lupus de la cornée ». Etant donné l'intérêt de cette découverte, nous avons cherché dans les observations publiées cette étiologie ; nous ne l'avons pas retrouvée. Il nous est permis d'envisager deux hypothèses : ou bien le cas de Wehrli était une exception, ou bien il s'agissait d'un artefact.

Ajoutons enfin que les preuves de l'indépendance de la syphilis et de cette affection sont constantes.

d) DATE D'APPARITION :

D'une façon générale ce sont des adultes qui sont atteints.

e) ETUDE DES LÉSIONS :

Nous devons signaler tout le mérite de Grænow qui décrit cette lésion sans le secours de la lampe à fente.

Comme nous l'avons déjà remarqué pour l'affection précédente, il n'y a jamais rien à signaler au point de vue somatique. Par ailleurs, sauf leurs cornées, les yeux sont normaux.

Macroscopiquement, on remarque la bilatéralité de cette affection. On voit dans les parties centrales de la

cornée des taches opalescentes plus ou moins grandes et irrégulières. A la périphérie de ces taches on aperçoit de fines dentelures, ce qui leur a valu la comparaison avec des « mies de pain sec » (Grœnow). Le reste de la cornée est clair.

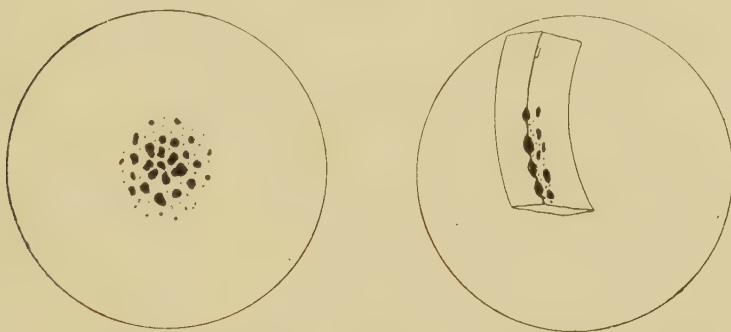


FIG 3. — Dégénérescence nodulaire type Grœnow : opacités parenchymateuses siégeant au centre de la cornée et soulevant l'épithélium.

A la loupe on voit un caractère très important. C'est le siège de ces opacités. Elles sont situées dans le parenchyme, le plus souvent dans ses couches antérieures, déterminant ainsi par endroits un soulèvement de l'épithélium qui ne présente jamais de solution de continuité. Cette irrégularité de surface peut être mise en évidence avec le disque de Placido. Enfin on rencontre entre les taches, de fines traînées et des punctuations très fines.

Au microscope cornéen, ces lésions se précisent davantage. Ce qui frappe le plus, c'est l'allure peu inflammatoire de cette maladie et l'absence de toute modification importante autour de ces nodules. On voit en outre que ces derniers sont situés très souvent

à des profondeurs variables. Enfin les nerfs de la cornée sont normaux quant à leur aspect (d'ailleurs la sensibilité de la cornée est intacte). On retrouve au biomicroscope l'intégrité de l'épithélium et de la Descemet, tant à l'éclairage direct qu'à la lumière réfléchie.

En terminant l'étude des lésions, il nous est possible de donner des détails anatomo-pathologiques. Pour cette affection seulement, des recherches ont été faites par les auteurs qui ont rapporté les premières observations.

Goenow, lui-même, a prélevé au couteau de de Græfe un fragment de cornée malade. Après des coupes successives, il a trouvé dans le tissu cornéen une substance étrangère en forme de plaques séparées en petits morceaux ou groupées en masses plus importantes. Ces amas se trouvaient dans la substance propre de la cornée, jamais dans l'épithélium lui-même, mais par endroits juste au-dessous de lui. A un fort grossissement, ces nodosités apparaissaient comme finement granulées. « On a ainsi l'impression qu'il s'agit de l'inclusion d'une substance étrangère disposée entre les fibres de la cornée. » Examinant ces corpuscules, on en voit de ronds, d'ovales, avec des échancrures, donnant l'apparence d'une amibe. Ils se groupent formant comme des nids. Autre détail, on rencontre d'autres images colorées en sombre. Parmi celles-ci, les unes sont rondes, les autres allongées, étroites et semblent être des leucocytes dont le noyau serait seul visible. Elles se mettent au contact des corpuscules, mais manquent par endroits. La structure de la subs-

tance propre de la cornée ne présente aucun changement notable. Enfin la membrane de Bowman montre dans ses couches profondes un protoplasma se colorant à peine et des noyaux difficiles à reconnaître. Cependant, il semble à peu près certain qu'il s'agit là d'un artefact dû au desséchement de la cornée avant son inclusion dans la paraffine. Plus tard, Fuchs a décrit les mêmes caractères. Il a montré que la substance opaque incluse dans la cornée se colore en jaune par le mélange de Van Gieson et il conclut que cette substance doit être rapprochée de la mucine. De plus, pour cet auteur ces opacités prendraient naissance dans les lames cornéennes. Enfin, il existerait un léger état de dilatation des lacunes lymphatiques des couches superficielles de la cornée, donnant naissance à un trouble diffus.

Wehrli, en plus des bacilles qu'il a rencontrés et dont nous avons parlé dans l'étiologie, trouve des leucocytes au niveau des opacités. Il signale également le nombre assez important des cellules en dégénérescence dont les noyaux sont en karyolyse. Il constate enfin de véritables nodules de cellules du type épithélioïde, renfermant parfois même des cellules géantes. On comprend maintenant pourquoi cet auteur considère cette affection comme tuberculeuse. Nous avons déjà dit notre opinion à ce sujet.

b) TRAITEMENT :

En présence de ces malades, nous sommes désarmés. Comme Groenow a pu le constater, les opacités continueront à s'accroître indépendamment de nos tenta-

tives thérapeutiques : l'acuité visuelle baissera proportionnellement. Il est bon d'ajouter cependant que cette maladie n'a pas forcément une évolution continue et qu'elle aboutit rarement à la cécité complète.

Grœnow avait essayé, sans résultats heureux, des instillations de sulfate de zinc à 1 %, et plus tard du sulfate de cuivre.

Nous devons tout de même exercer une thérapeutique symptomatique.

B. — *Dégénérescence tachetée héréditaire et familiale de la cornée (type Fehr Hambresin)*

Nous réservons une place à part à l'étude de cette maladie qui a fait l'objet d'une publication de M. Hambresin, de Bruxelles, le 10 mai 1926. Cependant nous n'insisterons pas longuement sur elle car l'observation de cet auteur est presque unique (Fehr, en 1904, avait signalé un cas semblable). Peut-être s'agit-il simplement d'une forme spéciale de la maladie de Grœnow.

a) ETIOLOGIE :

On ne note rien de particulier dans les antécédents de ces malades : pas de syphilis, pas de consanguinité, aucune tare, aucune infection. L'auteur remarque seulement que cette affection débute au moment de la puberté et il conclut de ce fait qu'un trouble endocrinien doit pouvoir se retrouver chez les malades. Mais il n'a pas été démontré que cela fût vrai et d'ailleurs un traitement opothérapique a été sans action.

b) CARACTÈRES HÉRÉDITAIRES :

Incontestablement cette affection est héréditaire ; si nous reprenons l'observation de M. Hambresin, nous verrons que la malade, Mme I..., a eu huit enfants dont un a été tué à la guerre. Parmi les 7 autres, 3 sont malades, à savoir : une fille de 32 ans, un garçon de 25 ans et un autre de 21 ans. On apprend, grâce aux renseignements obtenus, que le fils qui est mort souffrait de la même affection. En somme, sur 9 membres d'une famille, 5 sont atteints. Il résulte de cette observation que cette maladie frappe indistinctement les deux sexes.

c) ETUDE DES LÉSIONS :

Atteinte cornéenne bilatérale comme toujours, avec le plus souvent prédilection pour un côté.

La biomicroscopie a montré au faible grossissement des taches rondes et surtout ovales, dans le parenchyme, mais laissant intacte la périphérie de la cornée. A un grossissement plus fort, on est frappé du fait que ces taches sont aplaties. Comme les noyaux de Groenow, elles sont disposées en plusieurs plans mais paraissent être en rapport avec la structure anatomique de la cornée. Autre détail, le bord de ces taches est nettement délimité. Enfin, chacune de ces macules se montre constituée par une infinité de petits points blancs.

Le reste de la cornée est intact. Les nerfs, particulièrement, se montrent indemnes. Cependant, comme le fait remarquer M. Hambresin, les lésions se trouvent

être à l'endroit où il y a le plus de nerfs, c'est-à-dire dans le tiers antérieur de l'épaisseur cornéenne.

Bien que ces taches soient souvent au contact même de la membrane de Bowman, celle-ci est intacte et ne présente pas non plus les soulèvements que nous avons observés pour la maladie de Groenow.

Enfin, la membrane de Descemet est indemne.

d) EVOLUTION :

Si nous nous en référons au cas publié par Hambresin, cette maladie aurait une marche manifestement progressive.

Effectivement, cela se constate facilement si on pense que l'acuité visuelle est proportionnelle à l'étendue des lésions :

Mme I..., 59 ans....	V.O.D. = 1/50	V.O.G. = 0,1
4 ^e enfant, 32 ans....	V.O.D. = 0,6	V.O.G. = 0,8
5 ^e enfant, 25 ans....	V.O.D. = 0,8	V.O.G. = 0,8
7 ^e enfant, 21 ans....	V.O.D. = 0,9	V.O.G. = 1,0

Il ressort manifestement de cette énumération que les sujets les plus jeunes ont une meilleure acuité visuelle. Loin de conclure que la lésion diminue à mesure que l'on avance dans la lignée descendante, il est plus rationnel de penser que cette lésion augmente avec l'âge.

e) TRAITEMENT :

Il est inexistant, nous avons vu quels ont été les résultats obtenus par l'opothérapie inspirée par une étiologie possible.

C. — *Kératite en grillage (Haab-Dimmer)*
ou Névrite œdémateuse chronique de la cornée
(Kleefeld)

Il semble à première vue étrange que nous ayons établi la synonymie de ces deux appellations. Cependant nous avons vu en étudiant la kératite en grillage, décrite par plusieurs auteurs, qu'elle ressemblait en tous points à l'affection qui fait l'objet de la communication de Kleefeld et qu'il a intitulée : Névrite œdémateuse chronique de la cornée. Les différences qui existent entre les deux descriptions résultent uniquement de l'adjonction dans le texte de Kleefeld de nombreux détails très précis, découverts grâce au perfectionnement du microscope cornéen. Le mérite de cet auteur est donc d'avoir complété d'une manière rigoureuse l'étude clinique de cette maladie et de lui avoir donné une appellation conforme à la fois à son anatomie pathologique et à sa pathogénie.

a) FRÉQUENCE :

Il existe un très grand nombre d'observations dans lesquelles on rencontre des striations de la cornée. Néanmoins un très petit nombre d'entre elles « résiste au crible d'un examen approfondi ». Cette affection cornéenne est donc très rare et il peut advenir à un oculiste de n'en jamais diagnostiquer au cours de sa carrière médicale. Les observations publiées jusqu'à ce jour sont au nombre de 20 environ, si l'on exclut toutes celles qui prêtent à confusion et ne sont pas absolument typiques.

On a eu la bonne fortune d'en décélér un cas à la clinique ophtalmologique de Lyon (obs. N° VI).

b) CARACTÈRES HÉRÉDITAIRES :

L'affection est manifestement héréditaire. Ce fait n'a échappé à aucun des auteurs qui l'ont décrite. C'est ainsi que A. Pillat a publié en février 1923 une étude qui renferme une description microscopique complète d'un cas de kératite grillagée où l'affection a pu être suivie à travers trois générations.

Les cas de Kleefeld lui-même prouvent encore le caractère familial de la maladie. Cet auteur examina deux malades, un homme et une femme, à plusieurs années d'intervalle, adressés à lui par deux docteurs différents et il eut la surprise de constater que les deux patients étaient frère et sœur. Plus tard il découvrit les mêmes lésions chez une jeune fille et il les retrouva identiques chez la mère.

Enfin pour éviter de trop longs commentaires, il nous suffira de jeter un regard sur l'arbre généalogique des malades de l'observation VI, pour nous convaincre que l'hérédité est un élément constant et caractéristique.

Comme nous l'avions annoncé dans le chapitre relatif à l'hérédité, les lois de Mendel sont pour ainsi dire impossibles à vérifier dans le cas présent. Il faudrait en outre, pour conclure positivement, avoir sous les yeux un très grand nombre d'observations.

c) AGE D'APPARITION :

Il s'agit toujours d'adultes et l'affection semble se manifester autour de 35 ans. Nous faisons cependant

à ce sujet une réserve : les lésions ont pu apparaître beaucoup plus tôt et n'attirer l'attention du malade qu'au moment où elles sont déjà à un stade très avancé. Telle est l'opinion de Jeandelize et Bretagne.

d) ETIOLOGIE :

Des hypothèses seules ont été émises en ce qui concerne l'étiologie de cette maladie : Pour Kleefeld, il est rationnel de penser qu'il y a chez les sujets atteints des variations de pression intraoculaire liées à des troubles endocriniens. Dans ces conditions, l'affection serait purement cornéenne et l'altération œdémateuse des nerfs n'apparaîtrait que secondairement. « D'ailleurs, s'il existait une névrite primitive, il est probable que l'aspect clinique serait celui d'une kératite neuro-paralytique dont l'affection qui nous occupe ne présente absolument aucun caractère. »

A l'appui de cette hypothèse nous devons rappeler que pour un des malades de notre observation, M. Béo..., âgé de 29 ans, le métabolisme basal a été recherché dans le service de M. le Professeur Bérard. On a trouvé 45 calories-heures alors que la normale à cet âge est de 39,5. Il y a donc une augmentation de 14 %. Néanmoins, un fait isolé ne saurait constituer une loi et nous ne croyons pas avoir le droit de conclure positivement à un trouble endocrinien constant.

Nous retiendrons encore un autre détail étiologique qui n'est peut-être que le résultat d'une coïncidence :

Un malade de Kleefeld signale qu'à une date bien déterminée, en assistant à un déchargement de cendres encore en feu, un véritable nuage incandescent l'a

entouré. Adolphe Rac..., malade de l'observation VI nous raconte qu'à l'âge de 20 ans il reçut de la mélinite dans les deux yeux, occasionnant une sensation de cuisson et de la photophobie pendant 15 jours.

A supposer que ces éléments étiologiques soient importants, comment expliquer l'existence du caractère familial ?

Loin d'éclaircir le problème, ces faits en rendent à notre sens la solution plus difficile. Enfin, la recherche de la syphilis est toujours négative.

e) ETUDE DES LÉSIONS :

D'une manière à peu près constante, les deux yeux sont atteints, mais rarement d'une façon identique.

Généralement le malade est amené chez le médecin par des symptômes d'irritation conjonctivale.

D'une manière toute schématique nous reconnaitrons à la maladie trois stades évolutifs.

a) *Un stade de début* : Subjectivement, le malade éprouve quelquefois un peu de photophobie et une baisse consciente de l'acuité visuelle. Examiné à ce moment, on constate chez lui quelques inégalités de surface dans la région centrale ou paracentrale de la cornée. Enfin on distingue de fines opacités grisâtres sous-épithéliales qui se montrent constituées, à l'examen à la loupe, par une infinité de petites mailles. En outre, à la lumière transmise, le petit nodule paraît transparent.

A l'examen biomicroscopique, on s'aperçoit que ce réseau s'atténue en se dégradant vers l'extérieur. On

note ensuite à la périphérie de la cornée, dans la zone encore intacte et claire, la présence des nerfs, qui sont plus visibles qu'à l'état normal. Pas de vaisseaux.



FIG. 4. — Névrite œdémateuse chronique de la cornée. On distingue en haut un arc senite incomplet. De chaque côté une opacité en grillage. Les nerfs sont visibles mais épaissis et peu nets. (obs. n° VI).

β) *Une période d'état* : Ce stade correspond à une accentuation des lésions. L'acuité visuelle a baissé considérablement. A l'œil nu on ne retrouve plus le fin réseau central. On voit à sa place une opacité disposée en taches plus ou moins compactes, suivant l'importance de l'affection. La recherche de la sensibilité montre que celle-ci a disparu ou tout au moins qu'elle est notablement amoindrie. A la périphérie de la cornée on retrouve toujours un anneau clair. L'épithélium conserve son intégrité et son caractère brillant.

C'est au biomicroscope que nous noterons les traits individuels de cette maladie:

Toujours il s'agit d'une lésion parenchymateuse, s'étendant en profondeur. Si nous éclairons tout particulièrement les opacités, nous verrons qu'elles sont constituées par une quantité innombrable de petits points blancs dont l'aspect a été comparé par MM. Jeandelize et Bretagne, à des flocons de neige tombant. Mais dans les régions où l'opacité est la plus forte, on a l'impression d'avoir sous les yeux « les travées multiples d'une éponge ». On ignore encore si ces opacités résultent d'une réaction du parenchyme ou si elles représentent une névrite des fines ramifications nerveuses. A la périphérie des ces opacités on retrouve l'aspect grillagé qui caractérisait la maladie à sa phase de début. Fait important et sur lequel se fonde la pathogénie et la dénomination de cette affection, on est frappé par l'aspect des nerfs. Ceux-ci sont nombreux, ramifiés, visibles et comportent en certains endroits des épaissements d'un blanc opalescent et de forme irrégulière. De plus, on remarque qu'ils sont normaux à leur origine et qu'ils se modifient au fur et à mesure qu'ils s'approchent du centre de la cornée. Les dichotomies nerveuses sont nettes. Kleefeld émet l'hypothèse qu'il existe des anastomoses ou tout au moins des croisements, mais qu'il est impossible de l'affirmer sûrement, tant l'opacité cornéenne est compacte.

Même à cette période d'état de la maladie, on ne peut mettre en évidence des vaisseaux sanguins, ce qui démontre dans une certaine mesure qu'il ne saurait s'agir d'une maladie inflammatoire typique.

L'épithélium demeure toujours intact, l'endothélium est quelquefois plissé.

γ) *Un stade ultime* : Celui-ci est variable. Dans certains cas, et ce sont les plus favorables, l'évolution s'arrête et le malade s'habitue peu à peu à son état.

Mais il est des cas où il se produit, par suite de la mauvaise défense de la cornée, due à l'anesthésie, des poussées inflammatoires de l'épithélium qui peut dégénérer en certains points et être le siège d'érosions rebelles.

b) EVOLUTION :

Il s'agit là d'une maladie nettement évolutive, comme le prouve la marche progressive des lésions. Kleefeld a pu le constater chez les sujets qu'il a observés. La conséquence de cette évolution est la cécité progressive.

g) TRAITEMENT :

Bien qu'illusoire le plus souvent, notre devoir est d'exercer une thérapeutique. Elle sera avant tout symptomatique. Kleefeld a l'impression qu'on pourrait tenter avec intérêt l'opothérapie polyglandulaire et des applications d'électricité galvanique, le pôle positif étant appliqué sur l'œil.

L'usage de cette thérapeutique dira plus tard ce qu'elle vaut.

CHAPITRE V

Eléments de diagnostic des affections héréditaires de la cornée

C'est à dessein que nous avons négligé, à propos de chacune de ces affections, le diagnostic positif et différentiel. A première vue, ces lésions se ressemblent et c'est l'impression que l'on a après la lecture de leur description respective.

Aussi, il nous a semblé préférable de comparer entre eux, en les schématisant un peu, les éléments du diagnostic propres à chacune de ces maladies, nous mettant somme toute à la place d'un ophtalmologiste qui se trouve en présence d'une opacité cornéenne et qui cherche à la comparer à une des formes que nous avons étudiées. Par ailleurs, nous justifierons ainsi notre classification.

Un premier point d'abord : ce sont des maladies sinon exceptionnelles, du moins très rares. Ensuite il faudra avoir à sa disposition un microscope cornéen.

Un fait commun à toutes ces affections, c'est l'hérédité. Le médecin devra s'efforcer de la rechercher, car les malades ne le disent pas spontanément le plus souvent. Il établira un arbre généalogique en faisant préciser la ressemblance de la maladie observée et de celle des sujets atteints antérieurement. L'hérédité étant prouvée, il est à peine besoin de dire que, du même coup, se trouvent éliminées les affections traumatiques qui sont cependant souvent invoquées par les patients eux-mêmes. On se rappellera ensuite que la kératite interstitielle n'est pas une maladie héréditaire, mais qu'elle est seulement la conséquence d'une syphilis héréditaire.

Comment différencier entre elles ces opacités ?

D'abord, on songera à demander au malade à quel âge est apparue cette lésion.

1° A-T-ELLE ÉTÉ CONSTATÉE DÈS LA NAISSANCE ? Il est fort probable que nous avons affaire à un embryotoxon qui se caractérise à l'examen par les points suivants : teinte bleutée des cornées, opacifications situées dans le parenchyme, transparence relative du centre de la cornée, intégrité de l'épithélium et de l'endothélium, pas d'épisodes douloureux, évolution extrêmement lente et peu sensible.

L'opacification résultant de l'atteinte de l'épithélium n'ayant été constatée jusqu'à ce jour que chez les rats, nous n'insistons pas à son sujet.

2° A-T-ELLE ÉTÉ CONSTATÉE LONGTEMPS APRÈS LA NAISSANCE ? Il ne s'agit plus alors d'affection congéni-

tale, mais il nous faudra faire le diagnostic différentiel entre quatre variétés de maladies à l'aide de leurs caractères biomicroscopiques surtout.

a) *La dégénérescence réticulaire superficielle de Koby*: Elle se caractérise par son apparition à l'âge moyen de la vie, par l'atteinte exclusive de l'épithélium cornéen, une opalescence au centre de la cornée, correspondant à des zones de buée épithéliale avec fines granulations, à une ligne épithéliale en relief et à des craquelures de la membrane de Bowman. Il y a enfin des épisodes aigus survenant irrégulièrement.

b) *La dégénérescence nodulaire de Grænow*: Opacités blanches rappelant des mies de pain sec, situées au centre de la cornée et souvent confluentes. Intégrité de l'épithélium et de l'endothélium. Aspect de masses incluses dans le parenchyme cornéen. Ces nodosités soulèvent par endroits l'épithélium sans créer de solutions de continuité. Les nerfs sont intacts. L'évolution est progressive et sensible.

c) *La dégénérescence tachetée de Fehr-Hambresin*: Cette affection se caractérise par son apparition au moment de la puberté, par l'existence de taches aplaties, dans le parenchyme, ne soulevant pas l'épithélium qui est normal. Les nerfs ne présentent aucun caractère pathologique.

d) *La névrite œdémateuse chronique de la cornée, de Haab-Kleefeld*. Cette maladie apparaît autour de 35 ans et siège également dans le parenchyme exclusivement. On voit des opacifications centrales ou paracentrales, en grillage. Les nerfs de la cornée sont

épaissis et entourés d'une sorte d'œdème. L'endothélium est quelquefois atteint. Enfin, il y a des poussées aiguës douloureuses.

Bien entendu, dans la pratique, le diagnostic sera souvent moins facile que nous pourrions le laisser paraître. Nous insistons encore sur ce fait que ce sont là des symptômes dont nous avons accusé le relief pour la compréhension. Néanmoins, il nous est permis de penser que cette classification aidera davantage l'ophtalmologiste que la lecture des nombreuses observations diversement décrites suivant les méthodes d'examen et éparpillées dans de nombreux ouvrages et périodiques médicaux.

Observations

OBSERVATION I

(Clinique Ophtalmologique de M. le Professeur ROLLET)

Kératocône héréditaire

A la séance du mois de mars 1929 de la Société d'Ophtalmologie de Lyon, M. le Docteur J. Rollet présente une jeune fille dont voici l'observation :

Louise C..., 18 ans, vient pour une « petite tumeur » apparue récemment sur l'œil gauche.

A l'examen, on constate qu'il s'agit d'une ectasie volumineuse et circonscrite du centre de la cornée, staphylome situé au-dessus et en dehors du centre de la cornée. Cette ectasie, du volume d'un noyau de cerise, est convexe, hémisphérique, sa base a un diamètre de 6 millimètres, sa hauteur est de 3 millimètres environ ; l'épithélium est intact, les colorants ne prennent pas ; au microscope de Gullstrand, dans toute la zone ectasiée, l'épaisseur du tissu cornéen est beaucoup plus grande que normalement ; près de trois fois la dimension normale. Tout le stroma cornéen présente de nombreuses zones sombres se continuant plus ou moins nettement les unes avec les autres et qui paraissent autant de cavités, de logettes, remplies d'humeur aqueuse infiltrant la cornée après effraction de l'endothélium postérieur. Cet aspect rappelle tout à fait celui qu'on a observé à la suite d'injections intra-cornéennes de sérum physiologique. Au-delà du staphylome le parenchyme cornéen est normal. L'iris est intact. L'interrogatoire révèle que cette jeune fille s'est toujours bien portée.

Au point de vue oculaire, la vision de l'œil gauche ne fut

jamais bonne. Depuis deux ans la vision a considérablement baissé, depuis cette époque il est apparu une tache blanche au centre de la cornée, qui s'est constituée peu à peu. Le Docteur F..., que la malade consulta il y a trois semaines, constata un kératocône, dont le sommet, légèrement ectatique, présentait un leucome.

Il y a huit jours, à son réveil, cette malade observa la présence à son œil gauche de la « petite tumeur » pour laquelle elle vint à la consultation. L'œil droit est astigmaté, l'image du disque de Placido est franchement elliptique.

L'examen général ne révèle rien de particulier, tendance à l'obésité, dystrophie dentaire, érosion des incisives supérieures et inférieures.

Le père de cette malade, actuellement âgé de 37 ans, remarqua, au cours de l'année 1915, que la vue de son œil droit, qui n'avait d'ailleurs jamais été bonne, avait considérablement baissé ; il consulta le Docteur E... B., qui, constatant un kératocône, en tatoua le sommet. Aujourd'hui, la vision est de 1/50 ; l'état très satisfaisant ; l'examen au microscope de Gullstrand permet de voir les grains d'encre de Chine, formant une étoile à trois branches, recouverts d'une couche épithéliale, sans aucune réaction alentour.

Il ne semble pas qu'il y ait d'autre membre de cette famille atteint de cette malformation. Cette jeune fille a trois frères et sœurs bien portants. La mère eut deux fausses-couches. La réaction de Wassermann dans le sang est négative, aussi bien pour le père que pour la fille.

OBSERVATION II (inédite)

Embryotoxon

Opacités congénitales intersticielles, héréditaires de la cornée

Mme Anna V..., 32 ans, entre, en juin 1930, dans le service de M. le Professeur Pic, à l'Hôtel-Dieu de Lyon, pour une néphrite.

Indépendamment de son affection, on constate une anomalie dans la transparence de ses cornées et elle est adressée à la Clinique Ophthalmologique de M. le Professeur Rollet. Elle se montre très étonnée de cette consultation, prétendant que cette lésion a un caractère familial.

Effectivement, comme le prouve la lecture de l'arbre généalogique, un frère (Baptiste, 34 ans) présente la même affection et leur mère également. Celle-ci a toujours dit à ses enfants qu'ils ressemblaient à ce point de vue à leurs ancêtres, mais il n'est pas possible de faire préciser quels étaient les sujets atteints. En outre, notre malade a un enfant, un garçon âgé de 28 mois, qui ne présente rien de particulier au niveau de ses yeux.

On ne note dans les antécédents personnels de Mme A. V... aucune maladie susceptible d'expliquer l'opacité cornéenne. « Elle a toujours été comme cela. » Dès son plus jeune âge on s'est aperçu qu'elle avait les yeux un peu troubles, mais on n'a jamais consulté pour elle un ophthalmologiste, ses parents ne considérant pas ce caractère comme pathologique.

A l'examen, on note d'abord une diminution de l'acuité visuelle : V. O. D. : $4/2$; V. O. G. : $1/2$.

A l'œil nu, on constate que les deux cornées sont à peu près identiquement opalescentes et présentent un aspect bleuté ; mais ce caractère, qui est très accentué à la périphérie, s'atténue progressivement vers le centre.

S'il est possible de déterminer approximativement à l'œil nu la limite de cette opacité, il n'en est pas de même à l'examen à la lampe à fente. On se rend compte que la transparence relative du centre de la cornée diminue très progressivement vers la périphérie.

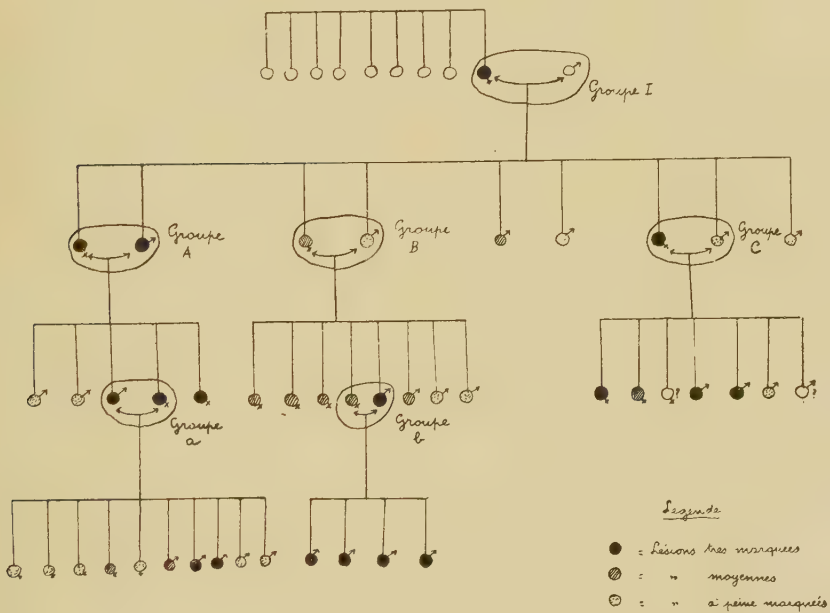
L'épithélium n'est pas modifié à la lumière directe et en lumière miroitante. On note seulement d'un côté une dépression extrêmement petite au voisinage du limbe.

OBSERVATION III

Clinique médicale infantile de M. le Professeur MOURIQUAND
et Clinique Ophtalmologique de M. le Professeur ROLLET

Opacité congénitale superficielle (type des rats)

Nous ne rapporterons à cet endroit que l'arbre généalogique de la famille de rats examinés au biomicroscope. L'observation elle-même constitue la description que nous avons donnée de cette maladie dans le chapitre III.



OBSERVATION IV (inédite)

*Dégénérescence réticulaire superficielle héréditaire tardive
de la cornée (type Koby)*

Mlle Gabrielle Mai..., âgée de 29 ans, N° 6 de l'arbre généalogique, exerçant la profession d'employée de magasin, vient à la consultation du 21 avril 1931 de la Clinique Ophtalmologique de M. le Professeur Rollet, à Lyon.

Elle souffre des yeux par crises, généralement c'est une douleur unilatérale, parfois bilatérale. Ces crises remontent à l'âge de 9 ans et surviennent presque toujours après des causes provocatrices, comme l'air, le vent, la réverbération. Ces paroxysmes douloureux sont très irréguliers dans leur apparition : on trouve entre eux un intervalle de quelques jours ou de plusieurs mois. La crise qui a précédé celle pour laquelle elle vient consulter remonte à six mois.

La douleur est assez vive, la malade éprouve une sensation de cuisson, de grains de sable. Ces symptômes subjectifs sont accompagnés de larmoiement et de photophobie. Fait particulier, Mlle G. M... souffre surtout le matin et la nuit ; dans le courant de l'après-midi, la douleur s'atténue. Enfin la douleur n'a pas augmenté avec l'évolution progressive.

Le caractère héréditaire de cette affection est nettement établi par l'interrogatoire : le père de notre malade était atteint des mêmes lésions, ainsi que sa grand'mère, un frère à son père également. Enfin dans les antécédents collatéraux on note l'existence de la même maladie chez une sœur de Mlle G. M...

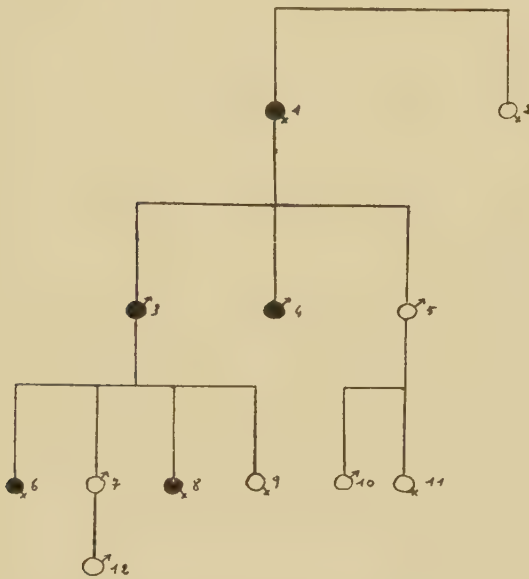
Ses antécédents personnels ne révèlent point de maladie grave.

A l'examen on remarque le larmoiement et la photophobie. Les cornées sont identiquement atteintes par une opacité, surtout marquée au centre. Ces lésions s'atténuent à mesure qu'on approche de la périphérie qui demeure bien transparente.

Avec la lampe à fente on note immédiatement que ces opacités laissent le parenchyme intact. Il s'agit de lésions purement épithéliales, consistant en petites plaques blanches à contours vaguement polycycliques.

En diaphanoscopie on voit de place en place quelques placards de buée épithéliale.

Les opacités se montrent formées d'une infinité de granulations blanches très fines.



Arbre généalogique de la famille Mais ..

Enfin, on ne note rien dans les plans profonds, rien au niveau de la membrane de Descemet.

Le reste de l'œil est normal ; cependant l'acuité visuelle est notablement diminuée : V. O. D. et V. O. G. : 1/4.

L'examen somatique ne montre rien de particulier, pas de tuberculose, pas de syphilis.

Cette observation se rapproche du type décrit par Koby ; à noter toutefois qu'on n'a pas observé des lignes en relief, indice de craquelures de la membrane de Bowman.

OBSERVATION V

(Service d'Ophtalmologie de l'Hôpital militaire Desgenettes à Lyon)

Dégénérescence nodulaire de la cornée (type Grænow)

Le malade qui est présenté par MM. Guillermin et Chams à la Société d'Ophtalmologie de Lyon est un jeune homme de 21 ans, cultivateur en Haute-Savoie, qui, à son arrivée au régiment, en mai 1930, a été envoyé à l'Hôpital Desgenettes pour détermination de son aptitude au service militaire en raison d'une mauvaise acuité visuelle avec lésions cornéennes d'aspect très particulier.

Les troubles présentés par ce jeune homme ne sont pas récents, puisqu'il ne se rappelle pas les avoir vus apparaître. Dès sa plus tendre enfance, il aurait eu mauvaise vue et, par intermittence, avec ou sans cause provocatrice, il aurait été sujet à de petites poussées de rougeurs conjonctivales avec larmolement, sensation de corps étrangers, photophobie, cédant d'ailleurs assez rapidement sans aucun secours thérapeutique.

Il y a cinq ans, il aurait consulté, à Genève, un ophtalmologiste et en serait revenu avec l'espoir d'une amélioration spontanée vers l'âge de 20 ans, mais aucun changement n'aurait été remarqué. En dehors de cette affection oculaire, ce jeune homme se porte habituellement bien et ses antécédents héréditaires, collatéraux et personnels sont peu chargés.

Il a un père de 50 ans, une mère de 46 ans, bien portants, sans affection oculaire ; deux frères et quatre sœurs également en bonne santé, sans affection oculaire. Lui-même n'a présenté

que les oreillons à l'âge de 17 ans, la rougeole à 18 ans. Il exerce le métier de cultivateur, mène une vie saine, a une alimentation variée et normale, n'accuse aucune intoxication, aucune affection vénérienne, a un Bordet-Wassermann négatif.

Il est d'ailleurs, avec une taille moyenne, plutôt robuste, bien constitué, sans aucune malformation congénitale, ni tare acquise.

L'examen oculaire révèle :

Une acuité visuelle assez faible : $1/8$ pour chaque œil, sans vice de réfraction.

A l'inspection, les paupières et voies lacrymales sont saines. Les globes ne présentent ni saillie, ni déviation anormale. Les mouvements oculaires sont normaux. Les conjonctives sont légèrement hyperhémées, tant sur la face interne des paupières que sur le bulbe. Mais les lésions principales qui fixent l'attention sont surtout au niveau de la cornée.

Sur un fond de transparence sensiblement normale, peut-être légèrement trouble, on observe, en effet, de petites taches de couleur blanc grisâtre, opaques, assez bien limitées, la plupart de forme arrondie, certaines ovalaires, d'autres plus rares en placards aux contours irréguliers, de dimensions moyennes, de un demi à 1 millimètre allant jusqu'à 2 mm. 5 pour les plus grandes, réduites à de petits points à peine perceptibles à l'œil nu pour les plus petites. Nombreuses, elles occupent l'aire pupillaire, mais débordent largement en tous sens, particulièrement à droite et à gauche jusqu'à venir très près du limbe, mais laissant en haut et en bas deux petites plages de cornée sensiblement intactes ou peu atteintes. A jour frisant il semble que ces taches fassent une légère saillie sur le plan de la cornée ; cependant l'épreuve du bleu est négative et montre qu'il n'existe pas de lésions ulcératives de la surface cornéenne.

Au niveau du limbe, dans la partie supérieure seulement, on note de petites saillies arrondies de 1 millimètre environ

transparentes, d'aspect gélatineux, comme des grains de tapioca cuit.

Par ailleurs, la chambre antérieure est de profondeur et de transparence normale, l'iris d'aspect sain, l'orifice pupillaire de contours réguliers, réagissant parfaitement à la lumière et l'accomodation.

On ne note pas de dépôt sur la cristalloïde antérieure. Pas de lésions cristalliniennes. Le vitré est transparent ; enfin, il n'existe pas de lésions du fond d'œil.

Au Gullstrand on note :

A un faible grossissement : l'intégrité de la surface cornéenne, sans aucune perte de substance de l'épithélium antérieur. D'une façon générale, la cornée est légèrement trouble, surtout dans les plans superficiels. A ce niveau, les nodules observées à l'œil nu apparaissent comme étant relativement plats, bien limités, opaques, donnant l'impression de taches de bougie. Ils sont superficiels, tous sur un même plan, ou voisinage de la basale de l'épithélium antérieur. Ils sont recouverts par une mince couche de tissu épithélial transparent, paraissant normal, qu'ils semblent soulever.

Dans le stroma, on ne voit aucune lésion, en particulier aucune opacité ; il n'existe aucun vaisseau ni superficiel, ni profond, l'épithélium postérieur paraît normal.

Il faut noter que l'examen des plans profonds est difficile en raison du trouble antérieur, notamment on ne peut pas voir le miroitement de l'endothélium postérieur.

L'iris est normal, pas de modifications de sa surface antérieure, ni de son bord pupillaire. Pas d'exsudats sur la cristalloïde antérieure. Le cristallin est normal.

A un plus fort grossissement, on apprécie encore plus nettement le siège des opacités au niveau de la basale même de l'épithélium et leur situation sur un même plan ; mais les taches se laissent un peu pénétrer par les rayons ; elles ont cependant encore leur aspect grisé et leur contour irrégulier bien nettement marqué.

En résumé, chez ce jeune homme de 21 ans, la mauvaise

acuité visuelle est donc fonction de taches opaques situées dans les couches superficielles de la cornée, taches existant depuis l'enfance dans les deux yeux, n'évoluant pas ou très lentement, ne présentant aucun caractère inflammatoire, aucune vascularisation refoulant l'épithélium sans intéresser la continuité de sa surface.

Bien qu'on ne puisse pas faire préciser à ce malade le caractère héréditaire de l'affection qu'il présente, nous sommes néanmoins devant un cas de dégénérescence nodulaire du type Grœnow. Peut-être cet élément de diagnostic se retrouverait-il à l'aide d'un examen minutieux de tous les membres de la famille, peut-être le malade est-il mal renseigné sur les antécédents de ses grands-parents.

OBSERVATION VI (inédite)

Dégénérescence grillagée héréditaire tardive de la cornée ou Névrite œdémateuse chronique (type Haab-Kleefeld)

M. Adolphe Rac..., âgé de 46 ans (N° 42 de l'arbre généalogique), ouvrier à l'Arsenal de Lyon, vient à la consultation de M. le Professeur Rollet, en mai 1931, pour une baisse progressive de l'acuité visuelle et pour des douleurs oculaires.

Il raconte qu'à l'âge de 20 ans, travaillant à l'Arsenal, il aurait reçu des grains de mélinite dans les deux yeux. Il fait débiter sa maladie à cette époque. Il eut une sensation de cuisson, de la photophobie pendant quinze jours. Puis tout rentre dans l'ordre ; il fait son service militaire et la vision aurait été normale.

Neuf ans plus tard, il reçoit à nouveau de la poussière dans les deux yeux, qui deviennent rouges et douloureux. Il reste à l'infirmerie (c'était au début de la guerre) pendant quelques jours. La guérison ne fut pas complète puisqu'il demeura une baisse légère de sa vue.

Un peu plus tard, en juillet 1915, il entre à l'hôpital. Sa vue a notablement diminué et il est réformé. Une nouvelle poussée douloureuse a lieu en 1920, 1926, 1930. Chacune d'entre elles dure trois semaines ou un mois, chaque fois la vision est un peu moindre.

Ses antécédents héréditaires sont lourds. Grâce à lui on élabore l'arbre généalogique de sa famille. Il a été possible d'examiner plusieurs membres. Les sujets atteints ont tous les mêmes lésions à des degrés divers. L'observation la plus typique est celle du père de notre malade, de Auguste Rac... (N° 21 de l'arbre généalogique), aussi ce seront ses lésions biomicroscopiques qui seront décrites.

Détail intéressant, il s'est marié avec une cousine germaine à sa mère, et atteinte également. Donc Adolphe est le fils de deux sujets atteints.

Auguste Rac... a vu le début de sa maladie à 40 ans et il fut soigné par le Docteur M..., qui constata nettement un aspect grillagé des deux cornées. La vue baisse rapidement, et à 44 ans, il y avait presque amaurose. L'évolution se fait par poussées avec rougeur, douleur et larmoiement. A 62 ans, un ulcère de la cornée à droite nécessite l'énucléation. Dix ans après un nouvel ulcère cornéen apparaît à gauche, mais il guérit spontanément.

Etat actuel : L'œil droit est énucléé.

A l'œil gauche on ne voit pas de rougeur conjonctivale ni parikératosique, pas de douleur spontanée, pas de photophobie. La cornée est trouble, blanchâtre avec deux larges leucomes à la partie inféro-interne et inféro-externe (fig. N° 4). A noter un arc sénile uniquement à la partie supérieure de la cornée.

Au biomicroscope, on remarque l'intégrité et la régularité de l'épithélium, sauf dans la région paracentrale inféro-interne où il existe une dépression, stigmat de son ancien ulcère. Tout autour la cornée est très fortement trouble et on ne distingue aucun détail précis. L'arc sénile se compose surtout de stries verticales parallèles et blanches (ceci se retrouve chez le fils). Sont-ce des vaisseaux lymphatiques ou des vaisseaux

suit sur une bande étroite qui atteint le limbe en bas et en dehors ; on y retrouve les mêmes caractères : buée épithéliale, trouble discret de la transparence du stroma qui paraît œdématisé et des striations dues à des nerfs malades et épaissis.

L'examen somatique est négatif chez le père et chez le fils.
Pas de syphilis : Réaction de Wassermann toujours négative.

Conclusions

I. — L'ophtalmologie, ainsi que la neurologie, est un terrain favorable pour l'étude de l'hérédité; cependant, la vérification des lois de Mendel chez l'homme est très difficile.

II. — On peut distinguer, grâce au biomicroscope, parmi les affections héréditaires de la cornée, des malformations congénitales se modifiant peu ou pas et des maladies proprement dites survenant plus ou moins tardivement sur une cornée en apparence normale.

Nous n'étudions pas la kératite interstitielle. Elle n'est pas une maladie héréditaire; c'est la syphilis qui est héréditaire et cette lésion n'est qu'une de ses manifestations.

III. — Parmi les malformations, on peut envisager:

1° Des modifications de courbure telles que le kératocône, la mégalo cornée, la cornée plana, l'astigmatisme, la myopie et l'hypermétropie, dont le caractère héréditaire paraît se justifier quelquefois.

2° Des modifications de la transparence, présentant deux variétés :

a) Les opacifications siégeant dans l'épithélium (type des rats observés par M. le Professeur Mouriquand et M. le Docteur J. Rollet);

b) Les opacifications siégeant dans le parenchyme (embryotoxon très étendu).

IV. — Les maladies héréditaires proprement dites peuvent être classées de la façon suivante :

1° La dégénérescence réticulaire superficielle (type Koby), exclusivement épithéliale et se caractérisant par une buée épithéliale avec fines granulations, une ligne en relief, des craquelures de la membrane de Bowman et des épisodes douloureux.

2° Un groupe de dégénérescences, lésant le parenchyme et comprenant :

a) Les opacités nodulaires (type Greenow), apparaissant chez l'adulte et se caractérisant par des nodules en mie de pain, situés entre les lamelles cornéennes et soulevant l'épithélium par endroits;

b) La dégénérescence tachetée (type Fehr-Hambresin) apparaissant à la puberté, montrant l'existence de macules blanches, opaques, situées dans le tiers antérieur du parenchyme et ne soulevant pas l'épithélium.

3° Une dégénérescence primitive des nerfs de la cornée : la névrite œdémateuse chronique (type Haab-Kleefeld) avec épaissement des nerfs, dégénérescence en grillage du parenchyme, atteinte fréquente de l'endothélium et anesthésie cornéenne.

V. — L'évolution de ces maladies héréditaires se fait d'une manière lente et progressive. La névrite œdémateuse peut aboutir à la cécité.

Le traitement est toujours symptomatique et peu efficace.

<i>Vu :</i>	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN,	ETIENNE ROLLET.
JEAN LEPINE.	

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 7 Novembre 1931.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

Pour le Recteur et par délégation :

Le Vice-Président du Conseil de l'Université,

GRIGNARD.

Bibliographie

- ARIVA. — La dégénérescence nodulaire de la cornée (*Nippon Gankakai Zasshi*, 1921).
- APERT. — L'hérédité morbide, 1919 (Flammarion).
— Maladies familiales et maladies congénitales (Bailliére, 1907).
- AUDRY. — Les maladies familiales (*Lyon Médical*, juin 1920).
- BADAL. — Trois cas de kératocône (*Archives d'ophtalmologie*, 1901).
- BARBARACHEW. — Cas se rapportant à la casuistique des taches congénitales de la cornée (*Clin. ophtal.*, N° 10, 1896).
- BIBER. — Sur quelques affections cornéennes rares. (Thèse, Zurich, 1890).
- BLAIRINGHAM. — Les problèmes de l'hérédité expérimentale (Flammarion, 1919).
- BONNET (Amédée). — Les problèmes de la détermination du sexe (Thèse, Lyon, 1914).
- BOWMAN. — De la cornée conique et de son traitement par une opération (*Annales d'oculistique*, t. XLIV, p. 217).
- BUCHANAN. — *The Ophthalmoscope*, 1907 et 1911.

- BYERS-GORDON. — Reticular Keratitis (*American Journal of ophthalmologie*, 1920).
- CHAUVEL. — Un cas de malformation congénitale des deux yeux (*Recueil d'ophtalmologie*, p. 385, 1890).
- CROUZON. — Maladies familiales du système nerveux (In *Traité Sergent*, 1921).
- DELAGE. — *L'hérédité et les grands problèmes de la biologie générale* (Paris, 1903).
- DIMMER. — Sur quelques affections cornéennes rares (*Zeitschrift für Augenheilkunde*, 1899).
- DURAUULT. — Notes sur la myopie (hérédité) (*Annales d'oculistique*, décembre 1922).
Encyclopédie française d'Ophtalmologie.
- FEHR. — Sur la dégénérescence tachetée familiale de la cornée (*Centralb. für Augenheilkunde*, 1904).
- FLEISHER. — Kératite en grillage et kératite nodulaire héréditaire (*Société d'ophtalmologie de Heidelberg*, août 1905).
- FREUND. — Les opacités en grillage de la cornée (*Arch. für ophthalmologie*, 1904).
- FUCHS. — A propos des opacités nodulaires de la cornée (V. Graefe's, *Arch. für ophthalmologie*, t. LIII, p. 423).
- Sur la dégénérescence tachetée familiale de la cornée (*Archiv. für ophthalmologie*, 1901).
- GENET (L.). — Kératite en grillage et examen des nerfs de la cornée sur l'œil vivant (*Société d'ophtalmologie de Lyon*, 10 juillet 1928).

- GROENOW. — Opacités nodulaires de la cornée (Von Graef's, *Archiv. für Ophthalmologie*, 1898).
- GUILLERMIN et CHAMS. — Un cas d'opacités nodulaires de la cornée (*Société d'ophtalmologie de Lyon*, juin 1930).
- HAAB. — Sur quelques affections cornéennes rares. (*Zeitschrift für Augenheilkunde*, 1899).
- HAMBRESIN. — Dégénérescence tachetée héréditaire et familiale de la cornée. Examen à la lampe à fente (*Bulletins et Mémoires de la Société française d'ophtalmologie*, 1926).
- HANENSCHILD. — Sur la dégénérescence nodulaire familiale de la cornée (*Zeitschrift für Augenheilkunde*, 1897).
- HILBERT. — Trouble congénital de la cornée (*Virchow's Archiv für pathologische Anatomie*, 1893).
- HUBERT. — Etude sur le développement de la cornée et sur les opacités congénitales de cette membrane (*Thèse*, Paris, 1876).
- JACQUEAU. — Une forme de kératite héréditaire et familiale vue au microscope oculaire (*Annales d'oculistique*, p. 608, 1926).
- JEANDELIZE et BRETAGNE. — Un cas de kératite héréditaire et familiale vu au microscope oculaire (*Bulletins et Mémoires de la Société française d'ophtalmologie*, 1909).
- KALT. — Kératite en grillage (*Revue générale d'ophtalmologie*, 1909).
- KIPP. — Un cas de kératite en grillage (*Tr. of the Annals opht. soc.*, 1908).

- KLEEFELD. — Une maladie méconnue de la cornée: la névrite œdémateuse chronique (*Congrès de la Société française d'ophtalmologie*, 1923).
- KOBY. — *Microscopie de l'œil vivant* (Paris, 1924).
- Sur la dégénérescence réticulaire superficielle de la cornée (*Archives d'ophtalmologie*, 1927).
- Dégénérescence réticulaire superficielle de la cornée (*Société française d'ophtalmologie*, 1930, p. 144).
- KRAUPA. — Dystrophie familiale cellulaire (ichtyosique) et névrotique de la cornée (*Klin. Monast. für Auge*, 1924, t. LXXIII, p. 229).
- LAQUEUR. — Contribution à l'étude des affections héréditaires de l'œil (*Zeitschrift für Augenheilkunde* 1897).
- LECLERC. — Des opacités congénitales de la cornée (Thèse Paris, 1880).
- LE DANTEC. — Les influences ancestrales (Inflammation).
- LOWENSTEIN. — Dégénérescence en grillage (clinique, histologie et thérapeutique) (*Archives d'ophtalmologie*, 1930, p. 574).
- MACLAGAN. — Opacités congénitales de la cornée (*Monthly Journal of Medical Sciences*, 1845).
- MAYOR. — Essais sur quelques maladies congénitales des yeux (Thèse Montpellier, 1808).
- MORAX. — Pathologie oculaire, 1929.
- MOURIQUAND (G.) et ROLLET (J.). — Dégénérescence tachetée congénitale de la cornée chez le rat. (Société d'ophtalmologie de Lyon, juin 1930).

NETTLESHIP. — Pathologie de l'opacité congénitale de la cornée (Lancet, N° 7, 1880).

PASCHEFF. — Recherches bio-microscopiques sur certaines formes rares de kératites (*Archives d'ophtalmologie*, 1926, p. 469).

PIQUÉ (L.). — Anomalies de développement et maladies congénitales du globe de l'œil (Thèse d'agrégation, Paris, 1886).

PILLAT. — Sur les formes réticulaires et autres formes dégénératives de kératites (*Zeitschrift für Augenheilkunde*, 1923).

PRÉVOT. — Les lois de l'hérédité en pathologie oculaire (Thèse Lyon, 1921).

ROLLET (J.). — Un cas de kératocône chez le père et la fille (*Bulletin de la Société ophtalmologique de Lyon*, 1928-29, t. XVII, p. 61).

SABATZKY. — Tentatives d'éclaircissement des opacités de la cornée (*Archives d'ophtalmologie*, 1930, p. 251).

SCHOMANN. — Sur les modifications des centres cornéens dans les opacités congénitales de la cornée (*Klin. Mon. für Aug.*, 1915, p. 530).

STANKA. — Dégénérescence familiale en grillage de la cornée (*Klin. Mon. für Aug.*, 1925, p. 357).

TERRIEN. — La calotte cornéo-sclérale, Paris, 1923.

VAN DUYSE. — L'hérédité en ophtalmologie (Rapport à la Société d'ophtalmologie, 5 mai 1931).

— Embryologie oculaire et affections tératologiques de l'œil (Paris, 1904).

VAN DEN HOEVE. — L'hérédité du kératocône (*Zeitschrift für Augenheilkunde*, °N^s 5, 6, p. 341).

- VOGT. — L'hérédité déterminée par le sexe dans les affections oculaires (*Schweizerische Medizinale Wochenschrift*, janv. 1922).
- WECKER (DE) et LANDOLT. — Traité complet 1886. Classification des taches congénitales.
- WEHRLI. — Les opacités nodulaires de la cornée. Tuberculose primaire, isolée, chronique de la partie antérieure de la cornée. Lupus de la cornée. (*Zeitschrift für Augenheilkunde*, 1905).
- WIRTH. — Contribution à l'histologie de la dégénérescence nodulaire de la cornée (*Zeitschrift für Augenheilkunde*, 1926, p. 106 ; *In Annales d'oculistique*, 1928, p. 715).
-

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	9
Historique	13
CHAPITRE PREMIER. — Etude anatomique et biomicroscopique de la cornée.....	19
CHAPITRE II. — Rappel des notions généra- les concernant l'hérédité.....	25
CHAPITRE III. — Dystrophies cornéennes hé- réditaires	29
CHAPITRE IV. — Maladies héréditaires de la cornée	41
CHAPITRE V. — Eléments de diagnostic des affections héréditaires de la cornée.....	63
Observations	67
Conclusions	81
Bibliographie	85



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

00 00 IMPRIMEURS-ÉDITEURS 00 00

00 42, QUAI GAILLETON, 42 00

00 00 00 00 LYON 00 00 00 00



